FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 19 (1)

THÈSE

N° 551 (2)

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

SCHNITZLER Liliane

Née BALLERET le 20 Mai 1938 à NEUILLY/Seine

Interne des Hopitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le _____ *1966*

Lichen érosif des orteils

Président: Mr. DEGOS , Professeur

Edité par l'imprimerie BARRE

14, rue Sylvain-Dupechez SENS

(1) Indiquer le millésime de l'année civile au cours de laquelle la thèse a été soutenue.
(2) Le numéro de la thèse sera porté par le service de la Bibliothèque après soutenance.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 19 (1) — THÈSE — N° (2)

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

SCHNITZLER Liliane

Née BALLERET le 20 Mai 1938 à NEUILLY/Seine

Interne des Hopitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le _____ *1966*

Lichen érosif des orteils

Président: Mr. DEGOS, Professeur

Edité par l'imprimerie BARRE

14, rue Sylvain-Dupechez SENS

(1) Indiquer le millésime de l'année civile au cours de laquelle la thèse a été soutenue.
(2) Le numéro de la thèse sera porté par le service de la Bibliothèque après soutenance.

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Gailliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges **BROUET.**

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel **BARGETON**

2e ASSESSEUR . . . . . Jean **GOSSET**

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Gl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Laribosière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Laribosière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Gl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIQUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Gl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	DREYFUS (J.-Gl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
	RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	ROUCAYROL (J.-Gl.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales —	N...
Cliniques chirurgicales — Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)	PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Bichat	DEPARIS (M.)
Cliniques médicales — Broussais	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Laribosière	SÉZE (S. de)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (B.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale	COURSAGET (J.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.)		GREMY (F.)
	GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. a. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. a. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque — Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

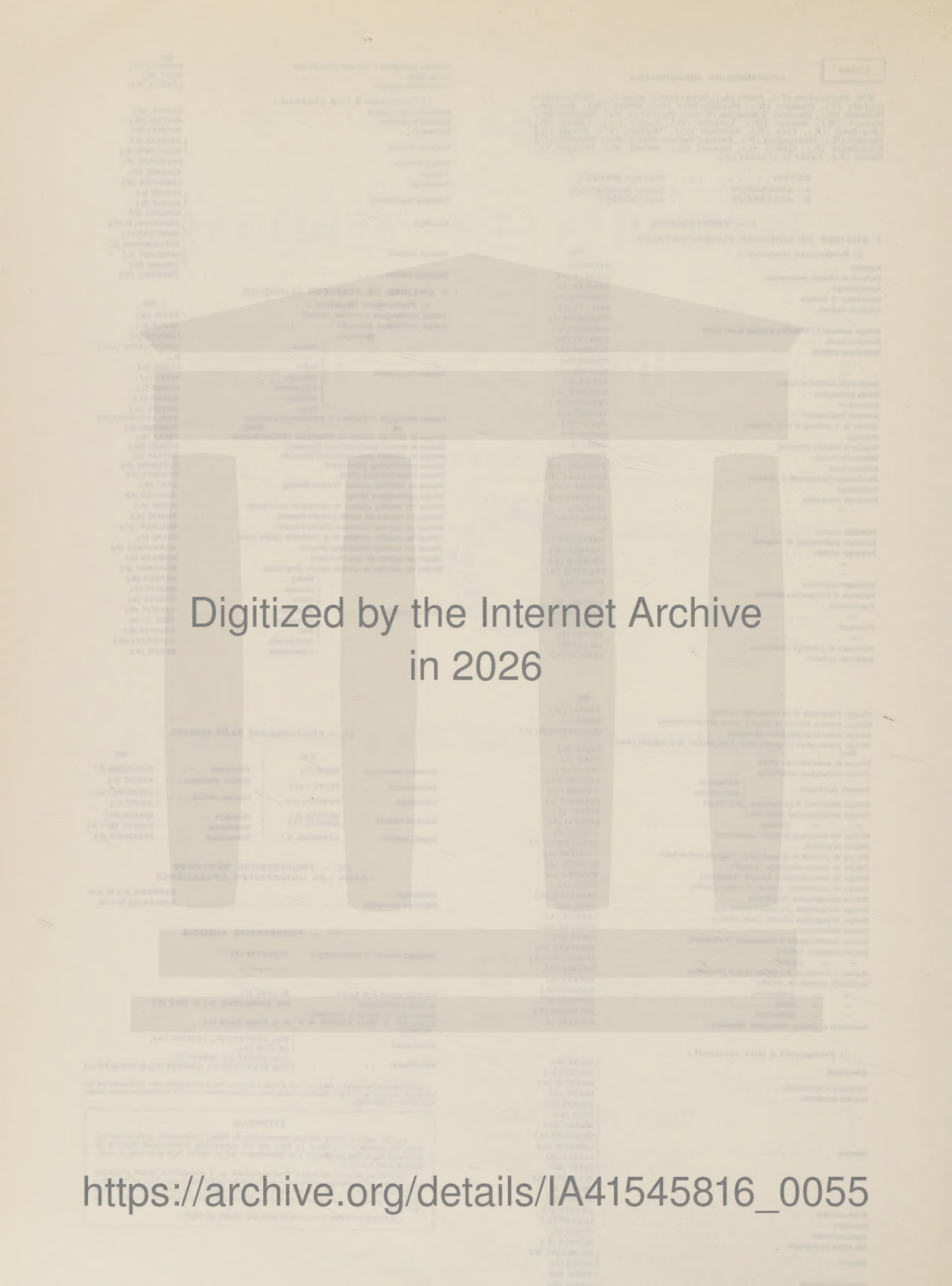
Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

ATTENTION

Ne pas omettre, dans chaque exemplaire de thèse, l'impression, après les conclusions, du permis d'imprimer. Le dépôt des 105 exemplaires (formats in-8° imprimé ou in-4° dactylographié) est effectué à la Bibliothèque qui en délivre reçu autorisant la consignation pour l'examen.

Les thèses, exceptionnellement dactylographiées en 6 exemplaires (dépôt provisoire sous réserve de l'impression ultérieure avant remise du diplôme de doctorat) ou en 105 exemplaires (dépôt définitif), doivent être de format in-4°, agrafées, paginées, recouvertes d'une chemise et comporter la même présentation. (Circulaires ministérielles du 5-1-1943 et du 23-7-1952).

Les exemplaires non conformes ne sont pas admis au dépôt.


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545816_0055

A la mémoire du docteur Pierre TANRET

A notre maître et président de thèse, R. DEGOS

- Professeur de la clinique des maladies cutanées et syphilitiques, à la faculté de médecine de Paris,

- Médecin de l'hôpital Saint-Louis,

- Chevalier de la Légion d'Honneur

Puisse ce modeste travail ne pas trop le décevoir, lui qui nous a inspiré cette thèse et fait l'honneur de la présider.

A nos maîtres d'externat : Messieurs

- Le docteur CHIGOT

  qui a su adoucir la rudesse de cette année chirurgicale

- Le docteur FACQUET

  pour sa paternelle indulgence

- Le docteur CATINAT

  à qui nous devons tant

- Le docteur GERBAUX

  dont l'accueil dans son service a été si chaleureux

En témoignage de notre déférente affection
et de notre reconnaissance.

A nos maitres d'internat : Messieurs

- Le docteur DEPIERRE

  en le remerciant du bienveillant accueil qu'il nous a réservé dans son service.

- Le professeur J. DELARUE

  - professeur d'anatomie pathologique à la faculté de médecine de Paris

  - Médecin-chef de l'hôpital Paul BROUSSE

  - Membre de l'académie de médecine

  - Officier de la Légion d'Honneur

  Qu'il soit assuré de notre fidèle dévouement et trouve ici l'expression sincère de notre reconnaissance.

Le docteur SCHWOB

Pour sa bienveillante sympathie,

Avec notre sentiment respectueux.

Le professeur DUPERRAT

- Professeur de la clinique dermatologique

- Médecin de l'hôpital Saint-Louis

dont la fougue a animé les calmes mois d'été
de notre premier semestre dermatologique

Avec toute notre gratitude

Le docteur DE GRACIANSKY

- En témoignage de notre profond et
déférent attachement.

Messieurs les docteurs

- GOLE
- PRINGUET
- DELORT
- LORTAT-JACOB

Le professeur agregé CIVATTE

Avec nos vifs remerciements pour les leçons et conseils prodigués avec tant de sollicitude.

- A mes Parents
- A mon époux
- A mes quelques amis
- A Jean Philippe, mon fils, qui m'a tant aidée pour ce pénible devoir.

P L A N

pages

I - Introduction 9

II - Observation n° I (Saint-Louis)

1 - Histoire de la maladie 10

Examen

Evolution

2 - Diagnostic 19

différentiel

positif

III - Autres cas observés

A - Récents, non publiés 26

B - de la littérature 40

C - tableau récapitulatif 65

D - formes "cliniques" 69

IV - Clinique 79

V - Traitement 83

VI - Discussion - Synthèse 89

VII - Conclusion 94

VIII - Bibliographie

INTRODUCTION

Dans le service du Professeur DEGOS à Saint-Louis, une malade est hospitalisée dont la dermatose provoque l'étonnement ; les discussions s'élèvent, les avis se partagent, des conclusions semblent pourtant s'imposer.

Présentée sous le titre de "lichen érosif des orteils" au XIIe Congrès de juin 1965 puis à la Société française de Dermatologie et Syphiligraphie en janvier 1966, elle rappelle à certains auteurs français et étrangers, des cas semblables personnels, non publiés pour la plupart.

Une étude bibliographique retrouve quelques observations dont la plus ancienne date de 1921.

L'objet de ce travail est de rassembler ces formes insolites de lichen plan en un essai de synthèse.

CAS N° I- L'observation rapportée dans le service du professeur DEGOS est la suivante (CAS N° 1)

HISTOIRE DE LA MALADIE.

Madame H... Rose, consulte en 1963 le service de chirurgie de l'Hôtel Dieu pour des lésions du gros orteil gauche.

Devant le suintement séro-sanglant de la racine unguéale, indolore, peu inflammatoire, trainant, peu prurigineux, le diagnostic évoqué semble être celui de mycose et l'ablation de l'ongle est pratiquée sous anesthésie locale.

Quelques semaines plus tard, la patiente consulte à nouveau, la même lésion étant apparue sur l'orteil droit, suivie de la même sanction chirurgicale.

Les ongles repoussent, l'affection réapparait, la douleur se manifeste ; l'ablation simultanée des deux ongles des orteils sous anesthésie générale est décidée.

Pourtant la maladie continue son évolution, les signes inflammatoires se précisent, et à la fin de l'année 1964, les premières ulcérations des orteils, au niveau de leur pulpe, se manifestent.

L'interrogatoire rétrospectif mais minutieux ne permettra pas de retrouver une quelconque lésion bulleuse, vésiculeuse ou phlycténulaire, ayant pu précéder l'ulcération, laquelle se fait d'emblée, vite douloureuse, entravant la marche.

La chronicité de telles lésions amène la patiente à consulter à Saint-Louis en janvier 1965. Des traitements symptomatiques sont assez peu efficaces pour que l'hospitalisation soit décidée en mars 1965.

II - EXAMEN

Examen à l'arrivée, service du Professeur DEGOS.

Il s'agit d'une femme de 64 ans, obèse, anxieuse, en bon état général apparent, ne pouvant marcher seule tant semble vive la douleur à l'appui plantaire, niant toute prise médicamenteuse.

1) Le tableau est celui d'une acrophie érosive bilatérale.

Les deux gros orteils sont électivement atteints de lésions unguéales, péri-unguéales, d'ulcérations.

- les ongles ont amorcé leur repousse, ils sont dystrophiques et fragiles.
- un périonyxis net est noté, d'où la pression fait sourdre du pus, plusieurs fois prélevé.
- la pulpe est le siège d'ulcérations de taille variable, de contours déchiquetés, surinfectées malgré les tentatives thérapeutiques antérieures ; le nettoyage des plaies découvre des érosions rouge vif, saignant au contact peu profondes, atrocement douloureuses.

Toute la peau de voisinage est tuméfiée, violacée, atrophique, sensible.

A la périphérie se dessinent en peau saine 3 ou 4 petites lésions à peine surélevées, violine, arrondies, prurigineuses.

- Les autres orteils sont atteints mais moins sévèrement.
- Aux points d'appui des seconds métatarsiens, la plante est de même ulcérée et saignante.

2) L'examen général fournit des indications précieuses.

Examen dermatologique :

- les ongles des mains sont tous secs, cassants, striés longitudinalement, depuis fort longtemps.
- la bouche est le siège d'érosions, notées d'ailleurs par

la malade depuis quelques semaines, à la face interne des joues, et d'une gingivite peu érosive avec pyorrhée alvéolo-dentaire ;

- on peut surtout voir une dizaine de petites papules brillantes violacées, à contours polygonaux sur la face antérieure de l'avant-bras droit, franchement lichéniennes.
- la langue est normale,
- il n'y a pas d'alopécie du cuir chevelu
  la dépilation notée aux aiselles et pubis, d'aspect non cicatriciel, existe de longue date, quasi constitutionnelle.

L'examen somatique général ne révèle rien d'anormal notamment aucun trouble cardiovasculaire ; l'indice oscillométrique est parfaitement normal au niveau des membres inférieurs.

3) Antécédents lointains.

- L'obésité a commencé vers la ménopause et s'est accentuée lentement : l'augmentation de poids fut de 59 à 100 kgs.
- On retrouve un eczéma des mains dans l'enfance et l'adolescence.
- En 1955 : pour une arthrose du genou, patellectomie.
- En 1963, : intervention pour hernie ombilicale.
- Les antécédents familiaux n'ont rien de marquant dans l'ascendance.
- La malade a eu trois enfants dont un décédé à l'âge de 14 ans pour un sarcome osseux.

4) Conclusion

Le diagnostic de lichen plan cutané, de lichen érosif buccal est porté cliniquement.

Que penser de l'acropathie ulcéreuse et des altérations unguéales primitives si particulières, le problème étant de la rapporter

ou non à la maladie lichénienne ?

5) Examens complémentaires.

a) bilan humoral

- BW négatif,
- glycémie : 1 g/litre avec hyperglycémie provoquée normale,
- urée : O,35 g/litre

  albuminurie néant
- culot urinaire normal .
- Numération Formule sanguine :

  Hb 90
  GR 4.825.000
  GB 8.500

  45 Polynucléaires Neutrophiles — 48 lymphocytes
  1 éosinophile — 6 monocytes

- Vitesse de sédimentation accélérée :

  27 - 63 - 122

  18 - 49 - 103.

b) Recherches mycologiques toujours négatives au niveau de la bouche, des gencives, des pieds.

18.1.65 : ni levures, ni dermatophytes, culture négative le 1.2.1966

16.3.1965)
31.3.1965) résultats identiques.
3.4.1965)

c) Etudes bactériologiques du pus prélevé :

gencives : streptocoque, staphylocoque ne virant pas le chapman.

pieds : streptocoque, staphylocoque, virant le chapman

antibiogramme : sensibilité à l'érythromycine, l'auréomycine, la staphylomycine, la novobiocine.

d) Le cyto-diagnostic d'une érosion ne montre que des polynucléaires altérés, sur la gencive.,
des polynucléaires neutrophiles non altérés avec des cellules épidermiques isolées ou en amas mais normales, au niveau des pieds.

e) Radiographies

- du thorax : pas de lésion pulmonaire
- des pieds et des mains : ostéoporose légère,
  hallux valgus bilatéral,
  subluxation métatarso-phalangienne du 2e orteil gauche,
  arthrose trapézo-métacarpienne bilatérale.
- des genoux :
  droite : importante arthrose fémoro-patellaire
  gauche : patellectomie avec pincement arthrosique des interlignes fémoro-tibial.
- du rachis lombaire :
  arthrose minime
  aucune anomalie décelable type spina bifida

f) Autres recherches

- dosages des porphyrines urinaires : normal
- absence de cellules de Hargraves,
- à deux reprises, les sérodiagnostics pratiqués dans le service des rickettsioses de l'Institut Pasteur révèlent un taux par deux fois élevé d'agglutination à R. mooseri

$+\frac{1}{160}$, $+\frac{1}{320}$, $+\frac{1}{640}$, $+\frac{1}{1280}$, le 13.4.1965.

$+\frac{1}{160}$, $+\frac{1}{320}$, $+\frac{1}{640}$, $+\frac{1}{1280}$, le 30.4.1965

avec un contrôle quelques mois plus tard $\pm \frac{1}{160}$

g) Les biopsies sont très utiles pour le diagnostic non tant la première, pratiquée sur une lésion lichénienne typique dont le prélèvement a du être défectueux, que sur :

- une papule du gros orteil gauche en bordure de l'érosion N° 15.086.

"l'épiderme est dans son ensemble hyperplasique comprenant hyperkératose orthokératosique, hypergranulose, hyperacanthose.

Dans le derme superficiel, on note la présence d'un infiltrat inflammatoire comprenant surtout des éléments lymphocytaires venant nettement au contact de la basale épidermique, qu'ils grignotent en de nombreux points ; l'image est donc très évocatrice de lichen plan".

Finalement on conclut, non sans hésiter, à l'unicité des lésions et la malade est présentée au XIIe congrès de Dermatologie le 24 juin 1965.

III EVOLUTION

Elle sera d'abord étudiée lors de la première hospitalisation soit :

1°) Evolution de mars à fin septembre 1965

Plusieurs tentatives thérapeutiques sont entreprises : arsenicaux pentavalents : La cure de stovarsol à visée étiologique

4 comprimés par jour

4 jours par semaine

4 semaines

associée à une antibiothérapie per os (staphylomycine) est un échec.

Du 7 mai au 25 mai, seuls des traitements locaux désinfectants sont prescrits

Le 25 mai : une radiothérapie radiculo-médullaire

sous 100 kv à 30 cms

en deux champs, interscapulaire et lombaire de 300 r chaque

semble améliorer en quelques semaines

- le lichen buccal, les papules des avant-bras ; et la cicatrisation s'amorce au niveau des pieds mais l'appui plantaire reste douloureux.

Fin juin : l'évolution parait assez stationnaire pour que l'on prescrive des corticoïdes par voie générale (triamcinolone à raison de 20 mg par jour, avec doses décroissantes vers la mi-juillet).

Le 15 août : pour la première fois une cicatrisation presque totale est obtenue, encore que l'état cutané reste précaire : les orteils sont encore violacés, sensibles et quelques papules persistent en peau saine.

Le répit est bien éphémère : quinze jours après l'arrêt de la corticothérapie, la surface cutanée des orteils est à nouveau érodée et douloureuse.

Un prurit vulvaire conduit à un examen révélant des lésions non érosives, seulement érythémateuses, vernissées, légèrement suintantes, sur la paroi latérale du vagin et face interne des petites lèvres, peu lichéniennes d'aspect.

Mais la biopsie (n° 15.466 pratiquée le 13.9.1965) montre un aspect typique de lichen plan muqueux.

La triamcinolone est administrée à nouveau, aux doses de 20 mg avec les précautions d'usage et

dès la deuxième semaine, l'amélioration est nette sur toutes les lésions lichéniennes. La malade peut marcher et demande à sortir ; son état légèrement dépressif, son inquiétude semblent dissipés.

L'ordonnance indique une prise quotidienne de 15 mg de triamcinolone avec régression lente de 5 mg tous les dix jours.

On peut noter que pendant la durée de l'hospitalisation, la courbe thermique fut toujours anormale, oscillant entre 37°5 et 38°.

Deux mois à peine sont écoulés qu'a lieu :

2°) La seconde hospitalisation en novembre 1965.

Les lésions ont récidivé, confinant la malade au lit, dès le mois d'octobre.

- Il y a de nouveau un lichen érosif buccal et vulvaire
- une éclosion de papules lichéniennes sur les cuisses, le dos, les bras, très prurigineuses,
- une nouvelle biopsie confirme (coupe n° 15.812, le 24.11.1965).

Une triple thérapeutique est décidée.

- Radiothérapie fonctionnelle du côté gauche pratiquée les 21 et 28 décembre 1965 en 2 champs

  scarpa
  creux poplité
  sous 80 kv. à 15 cms
  en 2 fois 80 r.

- Bismuth (Bispécia à raison de 2 injections hebdomadaires du 24 novembre 1965 au 3 février 1966 soit :
  - 21 injections au total, sous surveillance des fonctions rénales.
- Une cure de vitamine D_2 à raison de 3 ampoules par semaine, du 19 janvier au 21 février 1966.

A cette date, la thérapeutique doit être arrêtée :

- brutalement en effet, un état de malaise, une albuminurie amènent à vérifier le taux de l'urée ; il est à 1,10 g dans le sang circulant avec une clearance effondrée à 23 ml/minute.

L'évolution peut être suivie

le 3.3.66 urée à O,55 g/l clearance 26 ml/mn

le 21.3.66 urée à O,40 clearance 60 ml/mn

Hématies, leucocytes mn

le 27.3.66 : 1044 leucocytes mn

754 hématies

Tout rentre dans l'ordre à la fin de mars. (urée 0,35)

Seuls, des soins locaux tentent de fermer les plaies et de permettre la marche, mais la chronicité de l'évolution ne fait plus de doute à ce moment.

DIAGNOSTIC

A- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Devant un tel aspect de dermatose érosive des orteils avec chute des ongles, la première pensée est que le diagnostic n'est en rien évident.

C'est dire toutes les hypothèses formulées ; et la découverte d'un lichen plan sur une autre partie du tégument n'éclaire pas, à priori, le problème.

I - Eliminer une maladie générale est de difficulté variée.

1) Cause vasculaire

a) artériopathie :

L'artérite peut paraître responsable de telles lésions mais déjà son masque est inhabituel ; ensuite

- les pouls sont perçus
- la chaleur tégumentaire est normale
- les oscillations sont parfaitement correctes et symétriques.

L'artériographie n'a pu être pratiquée en raison des incidents rénaux déclenchés par la thérapeutique, puis des difficultés techniques inhérentes à l'obésité et à l'inquiétude de la malade.

Il n'y a pas d'hypertension artérielle, de maladie cardio-vasculaire.

La recherche d'un diabète est infructueuse.

b) maladie du collagène.

Evoquer le diagnostic d'une collagénose est courant ;

le réfuter sans équivoque est plus délicat.

Il ne s'agit pas d'un lupus érythémateux ; il n'y a ni diathèse lupique, ni atteinte viscérale décelable, ni aspect dermatologique reconnaissable.

Une périartérite noueuse aurait là un début bien déroutant.

2) Cause neurologique

a) Maux perforants.

Le tableau n'est pas celui d'ulcérations torpides, profondes, relevant d'un tabès, d'une syringomyélie ou d'une myélite.

On élimine de même les éruptions récidivantes bulleuses, trophiques, de ces mêmes affections.

b) acrocyanose :

Il n'y a ni cyanose, ni hypersudation, ni refroidissement cutané. Il n'y a pas eu de gelures ni froidures.

c) Trouble sympathique :

Avec le précédent diagnostic, on peut éliminer dans le même cadre de désordres sympathiques, une éventuelle forme anormale de maladie de Raynaud, "gangrène symétrique des extrêmités", "syndrome vaso moteur distal habituellement limité aux membres supérieurs, évoluant par crises".

En effet les troubles trophiques cutanés et unguéaux de la maladie ne peuvent en faire oublier l'aspect évolutif si évocateur.

Mais ce serait en fait un syndrome de Raynaud, secondaire à une cause locale, que l'on pourrait discuter.

- non tant une lésion de gros troncs artériels ou d'artères digitales,
- non tant une maladie nerveuse -tabès, syringomyélite, polynévrite, Parkinson)
- que certaines affections hématologiques : ainsi des anomalies des protéines ; mais l'électrophorèse des protéines est normale et il n'a pas été mis en évidence de cryoglobulines.

Certaines intoxications aussi peuvent donner des troubles sympathiques ; mais il n'a pas été possible de retrouver trace d'intoxication par le plomb, l'arsenic, le benzol, ou l'oxyde de carbone, l'ergotisme chronique.

3) Le problème des rickettsioses.

Chez notre malade, un sérodiagnostic a été trouvé positif à deux recherches successives ; on ne peut en conclure pour autant à une maladie rickettsienne car il n'y a pas d'atteinte artérielle et les érosions ne sont ni profondes, ni nécrotiques, ni rapidement évolutives.

II - Parmi les maladies localisées si tant est qu'il en existe, on élimine très facilement :

1) Quelques maladies dermatologiques :

- pemphigus, aphtose sur les cyto-diagnostics, l'absence de bulles, l'évolution,
- cancer, ou maladie de Kaposi
- pathomimie
- syphilis.

2) mycoses : il s'agirait d'exceptionnelles mycoses érosives.

De toute façon, tous les prélèvements se sont révélés négatifs.

infection à germes banaux : celle-ci est vraisemblablement secondaire.

3) Les porphyries : le seul point commun serait peut-être le fond mental particulier : l'anxiété, certains traits de la série hystérique, relevés par instants chez notre malade.

Elle n'a en effet, aucun autre symptome évoquant cette maladie, cutané, ou neurologique, objectif. La recherche de porphyrines anormales a d'ailleurs été pratiquée dans un laboratoire compétent.

4) Psoriasis :

Le début unguéal, l'aspect des ongles des pieds et des mains peuvent faire évoquer ce diagnostic mais les ulcérations seraient bien atypiques.

- on n'a jamais retrouvé dans les antécédents ou lors de l'évolution, une seule plaque psoriasiforme,

- l'histologie n'est pas du tout en faveur de cette hypothèse.

5) Acrodermatite continue ;

des caractères de cette affection sont indiscutablement retrouvés :

- le début sur l'extrémité des doigts
- la participation irrégulière mais constante des ongles,
- l'extension aux téguments,
- l'existence d'un prurit, de douleurs locales,
- la marche lente de la maladie,
- l'absence de toute altération de l'état général
- la décalcification fréquente de l'os sous-jacent

Mais il n'y a jamais d'ulcérations véritables dans la maladie de Hallopeau.

Enfin il n'a jamais été reconnu dans le lichen érosif la moindre lésion pustuleuse, cliniquement ou histologiquement.

6) L'acropathie ulcéro-mutilante, donne également des lésions distales bilatérales avec phlyctènes s'ulcérant rapidement, comme un mal perforant.

En fait, les poussées successives nécrosantes, les mutilations l'absence de douleur et d'impotence, les lésions osseuses vacuolaires, puis ostéolytiques, les troubles trophiques, les troubles sensitifs précoces et constants, sont très différents de la maladie étudiée.

-=-=-=-=-=-

Néanmoins, dans le syndrome de Raynaud, comme dans ces deux dernières affections, l'existence de troubles sympathiques, ou de lésions des ganglions rachidiens postérieurs, des racines postérieures et nerfs périphériques est peut-être un point commun avec ce lichen érosif localisé, chronique, dont la pathogénie nous échappe totalement.

B - DIAGNOSTIC POSITIF.

En fait le problème véritable est à l'affirmation du diagnostic de lichen plan.

La maladie se présente sous deux aspects :

- une acropathie ulcérante
- un lichen plan cutané, et un lichen buccal de type érosif.

L'étiologie des lésions des pieds ne faisant pas sa preuve, il parait logique de rapporter celles-ci à la maladie lichénienne.

Deux arguments clinique et histologique, sont en faveur de l'unicité des deux affections.

1) Clinique :

Dans le cas rapporté les lésions cutanées et érosives de la bouche ont évolué de pair avec les ulcérations des pieds. Elles se sont améliorées et aggravées simultanément. Les auteurs des autres publications citées ont également fait un tel rapprochement et pourtant le lichen cutané était souvent fruste, réduit à quelques petites papules.

2) Histologie :

De toute évidence on ne peut affirmer l'aspect lichénien d'une érosion. Il ne reste qu'un derme inflammatoire, où les éléments lympho-histiocytaires prédominent et l'épiderme n'est plus. Il est, par contre, facile d'affirmer le lichen plan cutané, ou vulvaire, et nous donnons encore une fois les compte-rendus histologiques de notre cas:

Coupe n° 15.086 :

papule du gros orteil gauche juste en bordure de l'érosion :

"L'épiderme est dans son ensemble hyperplasique, comprenant hyperkératose orthokératosique, hypergranulose, hyperacanthose.

Dans le derme superficiel on note la présence d'un infiltrat inflammatoire comprenant surtout des éléments lymphocytaires venant nettement au contact de la basale épidermique, qu'ils grignotent en de nombreux points ; l'image est donc très évocatrice de lichen plan".

N° 15.466 : sur une lésion vulvaire :

"L'épithélium malpighien est dans son ensemble hyperplasique. Dans le chorion on note la présence d'un infiltrat inflammatoire en bande, sous épithélial. Celui-ci formé surtout de lymphocytes vient en de nombreux points au contact de la basale épithéliale qu'il grignote. Cette image histologique s'accorde donc parfaitement avec le diagnostic de lichen plan".

N° 15.812 : sur une papule du bras gauche :

"L'examen histologique met en évidence une image typique de lichen plan, l'épiderme est hyperplasique et comprend une hyperkératose, orthokératosique, une hypergranulose et une hyperacanthose. Dans le derme superficiel, existe un infiltrat inflammatoire composé essentiellement de lymphocytes, auxquels se mêlent des éosinophiles. Cet infiltrat "grignote" nettement la basale épidermique.

Orcéine :
réseau élastique normal

A - A propos de ce cas, publié à la Société de Dermatologie et Syphiligraphie en janvier 1966, plusieurs auteurs ont fait état d'observations identiques non rapportées jusqu'alors tant le diagnostic de lichen plan pouvait paraître étonnant : trois cas français, un cas allemand, trois cas nord-américains.*
Tous ne révèlent pas d'ailleurs exactement le même aspect aussi n'en retiendrons nous d'abord que cinq, rapportés ci-dessous.

* Nous tenons à remercier sincèrement Messieurs TEXIER, CRAM, BASSET, VANBREMEERSH, HERZBERG, MEYER-ROHN, et collaborateurs, de nous avoir confié ces précieuses observations.

CAS N° II -

Une observation étudiée par Monsieur le Professeur agrégé TEXIER, de Bordeaux, est si semblable à la nôtre que l'on pourrait en échanger l'iconographie.*

Histoire de la maladie

Elle concerne une femme de 76 ans, dont l'histoire se scinde en deux périodes :

1° En 1950, après une année d'ennuis successifs, une hospitalisation a lieu pour un grand lichen plan, ayant commencé cinq mois auparavant, sans altération de l'état général intéressant :

a) la muqueuse buccale, dans son ensemble, rouge, vernissée douloureuse,

- avec une langue irrégulièrement dépapillée sur la pointe et les bords, parsemée d'éléménts blanchâtres opalins "en pain à cacheter",
- avec des érosions de la face interne des joues et quelques stries inégales bleuâtres du bord muqueux labial,

b) la face antérieure des poignets en deux placards très prurigineux symétriques, infiltrés, violacés, finement quadrillés de blanc, aux bords émiettés, imposant le diagnostic de lichen plan, histologiquement confirmé.

- les paumes ont des lésions kératosiques violine,
- les ongles sont atteints d'un périonyxis, à trois doigts de la main droite, deux de la main gauche.

A cette date, divers échecs thérapeutiques sont notés puis un succès, peut être simple coïncidence, après une cure d'antibiotiques (auréomycine).

* non publié.

2°) C'est dix ans plus tard, en août 1960, que la patiente suit les conseils de son médecin traitant et consulte une seconde fois en dermatologie.

Elle présente les mêmes lésions buccales qu'autrefois, quelques papules aux avant-bras, cliniquement et histologiquement lichéniennes.

a) Les pieds ont des lésions érosives, en larges surfaces désépidermisées, rouges, brillantes, surtout aux saillies articulaires de l'avant pied, articulations métatarso-phalangiennes du gros orteil et dos des articulations des orteils, régions pulpaires et espaces interdigitaux, s'arrêtant sur la partie antérieure des semelles plantaires.

b) Tous les ongles sont tombés et laissent à leur place une surface érodée, granulomateuse, légèrement saillante, nettement limitée par la peau saine sans collerette desquamative comme on le verrait dans une mycose ; les recherches en ce sens sont toutes d'ailleurs infructueuses.

Quant à l'examen somatique il est absolument normal, sans trouble neurologique ou artériel.

3°) Evolution :

Les premiers échecs thérapeutiques après médications locales amènent à prescrire une corticothérapie par voie générale (20 mg de Cortancyl par jour) et la cicatrisation des lésions muqueuses et cutanées s'ébauche puis se confirme.

4°) Commentaire :

Ce cas est donc très semblable si l'on excepte l'apparent succès thérapeutique ; mais la malade n'a pas été revue depuis et une éventuelle récidive reste à craindre.

Les trois cas suivants ont été observés à la Mayo Clinic *
sur une longue période de quinze années ; c'est souligner
la rareté de l'affection.

* "Ulcerative lichen planus of the feet"
by Capt David Gram
Robert Kierland
RK Winkelmann
Rochester Minnesota.

CAS N° III -

1° Histoire de la maladie :

Une femme de 44 ans est examinée en septembre 1951 pour une éruption bulleuse des pieds, durant depuis douze ans, laquelle avait débuté par un érythème fugace mais récidivant et des bulles spontanées, sur un pied, puis les deux à la fois, prurigineuses, donnant une impression de brûlure. Malgré un début d'amélioration après une radiothérapie locale, avec cicatrisation bien incomplète, les ulcérations persistaient depuis 1948, douloureuses, désespérantes.

Six mois auparavant, les érosions s'étaient élargies, sans aucune tendance à la guérison.

La chute de tous les ongles avec atrophie matricielle était alors survenue.

En 1948, la malade commença à perdre ses cheveux et le résultat fut une alopécie incomplète mais cicatricielle diffuse, progressive, sans caractère bien particulier, surtout nette sur la région occipitale.

Depuis 1948, sans cesse se développèrent des papules de lichen plan disséminées aux extrêmités et des érosions douloureuses de la bouche, de la langue.

Lors de l'évolution les érosions de la bouche et des pieds s'aggraveront ou s'amélioreront simultanément.

On retrouve la notion de traitement radiothérapique comme on l'a vu, mais sans précision des doses et des "injections hormonales" plus récentes, sans aucune efficacité.

On ne retrouve pas d'absorption d'arsenic.

2°) Examen :

En septembre 1951, donc, l'examen clinique révèle une alopécie cicatricielle diffuse à prédominance occipitale sans érythème ni signe inflammatoire.

- Les muqueuses buccale et linguale sont cloutées de multiples papules blanchâtres en réseau avec quelques érosions superficielles.

- On retrouve des lésions évidentes de lichen plan sur l'avant-bras droit.

Sur la plante et cou-de-pied gauche, est creusée une exulcération de 4 cm sur 6 cm, à bordure peu nette, à fond granulomateux ;

- D'autres érosions mais plus petites atteignent le pied droit.

- La peau de voisinage est atrophique, sèche, parsemée de lésions lichéniennes juste en bordure ; il n'y a pas de bulles.

- Les ongles du premier et du second orteil sont tombés ; leur lit unguéal est atrophié, presque tous les ongles restants amorcent une semblable évolution.

Une biopsie sur la plante du pied droit et sur une papule du bras montre un lichen plan.

Tous les autres examens sont normaux.

Les recherches mycologiques infructueuses.

3°) Evolution :

Après que la patiente eût accepté une hospitalisation de deux semaines ; en même temps qu'un essai de pansements humides locaux, d'administration de bismuth par voie orale, il fut décidé de tenter une "greffe mince en pastille" sur la plante du pied gauche. La greffe prit bien, tandis que les médications orales furent poursuivies (bismuth et vitamine A). L'amélioration se maintint jusqu'en avril 1954.

Mais à cette date, les érosions récidivèrent sur la plante droite, la muqueuse buccale, la langue.

La malade reçut 2 fois 250 mg par jour de chloroquine et la stabilisation dura neuf mois.

Une récidive sur la plante du pied droit amena à prescrire des corticoïdes par voie générale.

L'insuccès de cette dernière médication fit pratiquer une seconde greffe, mais sur le pied droit, en 1956.

4°) D'un examen ultérieur, en 1960, ressort que les greffes ont tenu, parfaitement cicatrisées. Avec les années, par contre, l'alopécie s'est très aggravée, presque complète actuellement. L'aspect atrophique évoque le diagnostic de pseudo-pelade que confirme l'examen histologique ; il y a en outre, une alopécie axillaire et pubienne mais sans caractère atrophique net.

Une lettre de cette patiente, datant du mois d'avril 1965, apprend que de petites papules lichénoïdes continuent à se manifester ainsi que de très petites érosions au pourtour des zones greffées, mais se cicatrisant rapidement.

La patiente prend seulement des antihistaminiques en cas de prurit et peut vaquer à ses occupations.

CAS N° IV - *

1°) Histoire de la maladie :

Une femme de 55 ans vient consulter à la Mayo Clinic en août 1959.

Elle narrait un passé long de treize ans, fait d'une affection bulleuse et ulcéreuse des pieds. L'éruption avait débuté par un érythème, des bulles, une desquamation du talon droit, s'étendant progressivement aux trois premiers orteils ; puis les lésions avaient atteint le second orteil gauche, les cou-de-pieds, les plantes, et même la cheville droite ; les ongles étaient tombés un à un, définitivement. La malade était fort gênée par des érosions douloureuses sanguinolentes des pieds.

Depuis 1944, elle avait en outre remarqué des aires d'alopécie du cuir chevelu, évoquant aux médecins le diagnostic de pseudo-pelade.

En novembre 1953, elle avait été hospitalisée pour sa maladie, évoquant "une dermatose généralisée due à l'atébrine".

En effet, ce médicament avait été administré à raison de 2 fois 100 mg par jour pendant onze mois, et la maladie s'était aggravée à l'arrêt de la thérapeutique.

En fait, pendant ces treize années, bien d'autres drogues avaient été utilisées, de nombreux topiques locaux, antibiotiques, corticoïdes, pansements humides, mais aussi des injections de bismuth, et de sels d'or.

Elle n'avait subi ni cure arsenicale, ni radiothérapie.

Par ailleurs, la malade seplaignait de fatigue, de troubles dyspeptiques, d'une légère dysphagie.

* non publié.

2°) Examen clinique :

Celui-ci retrouve en août 1959 :

- un amincissement diffus du cuir chevelu, une alopécie non inflammatoire, cicatricielle, du vertex ;
- il note des érosions superficielles des talons, cou-de-pieds, pulpe du gros orteil droit, bord latéral du pied gauche ;
- les orteils sont tuméfiés, les ongles absents ;
- le fond granulomateux des ulcères est bodé d'une zone cutanée dépigmentée ;
- une biopsie du talon gauche donne un aspect de lichen plan ;

les autres résultats de laboratoire révèlent :

- une ostéoporose des os des pieds
- une anémie hypochrome

Hémoglobine à 4,6 g

Fer sérique à 32 γ

Taux de réticulocytes à 1,5 %.

En fait la radiographie gastrique met en évidence une hernie hiatale et le traitement symptomatique répare l'anémie.

3°) Evolution :

Les pansements humides sur les pieds, la surélévation des membres inférieurs permettent d'obtenir une amélioration avec atténuation des signes subjectifs douloureux. Deux semaines plus tard, la malade sort de l'hôpital et reprend son activité.

Après un mois, elle écrit que la cicatrisation est complète.

On apprendra son décès d'un hémorragie gastro-intestinale deux ans plus tard.

CAS N° V -*

1°) Histoire de la maladie :

Il s'agit encore d'une femme, de 54 ans examinée à la Mayo Clinic en juin 1961 pour une maladie bulleuse des pieds et des orteils trainant depuis dix ans.

Pendant ces années, 17 épisodes lymphangitiques des deux jambes se sont produits, répondant bien à l'administration de pénicilline.

Les bulles se rompaient, laissant place à des ulcérations qui guérissaient lentement au prix de cicatrices atrophiques.

On retrouve la sensation de brûlures, et de prurit.

Les érosions laissaient sourdre une sérosité sanglante ; la patiente était devenue impotente du fait de la douleur. Tous les ongles étaient définitivement tombés.

Depuis huit ans, une zone d'alopécie s'était développée sans bruit sur la région occipitale et augmentait progressivement.

Pendant cette même période, des plaques érythémato-squameuses, fort prurigineuses, s'étaient manifestées sur les poignets, ayant regressé après 3 ou 4 séances de radiothérapie ; par contre la radiothérapie au niveau des pieds n'avait eu aucun effet si l'on en croit la malade.

Elle n'avait pas reçu d'arsenic.

Dans ses antécédents, on pouvait enfin noter un stripping bilatéral pour varices, ayant laissé persister un œdème résiduel.

2°) Examen clinique :

- Il confirme la plaque d'alopécie cicatricielle de 8 cm environ sur le vertex, ni érythémateuse, ni inflammatoire.

* non publié.

- Sur la muqueuse buccale on trouve de petites papules blanchâtres en réseau.

- Des zones marbrées de taches hyper et hypo-pigmentées, sont visibles sur les poignets.

- Tous les orteils et notamment les trois premiers, sont dystrophiques et tuméfiés ; on y reconnait des zones cicatrisées, avec une atrophie, des télangiectasies, une hyperpigmentation.

- Il n'y a pas d'ongles.

- Il persiste une ulcération aux contours anguleux au fond granulomateux, sur le bout du gros orteil droit et une identique sur la tête du second métatarsien gauche.

Il y a un léger œdème des chevilles, des lésions érythémato-squameuses disséminées sur les deux pieds.

- Une biopsie au niveau du pied confirme le diagnostic cliniquement évoqué de lichen plan.

- Une biopsie sur le cuir chevelu confirme celui de pseudo-pelade.

- Des radiographies des pieds montrent une ostéoporose.

Les autres examens sont négatifs surtout les résultats des prélèvements mycologiques.

3°) Evolution :

En juin 1961, des greffes de peau mince sont appliquées sur les ulcérations.

Celle pratiquée du côté droit a bien pris mais une ulcération résiduelle ayant persisté à gauche, une nouvelle greffe associée à de petits greffons en pastille, a eu des résultats satisfaisants la seconde fois.

Pendant la durée de ce traitement, la malade a été équipée de chaussures spéciales et quand elle quitta l'hôpital en septembre 1961, il lui était possible de marcher sans difficulté. Elle écrivit en avril 1965 qu'elle menait une vie normale, que quelques "fissures" continuaient à se produite mais indolores et de cicatrisation rapide, que la chute de cheveux s'était arrêtée et qu'elle ne prenait enfin aucune thérapeutique depuis sa dernière visite hospitalière.

CAS N° VI - *

Il appartient à Monsieur le Professeur agrégé BASSET et concerne une femme de 45 ans, mauritanienne de race blanche.

1°) Histoire de la maladie::

L'affection aurait débuté trois ans auparavant en 1960 et évolué par poussée successives. La malade a constaté la présence de lésions érythémato-squameuses très prurigineuses des pieds, etl'ulcération récente a motivé la consultation le 23 octobre 1963, à l'hôpital Le Dantec de Dakar.

2°) Examen clinique :

On note sur la face interne, le dos et le cou-de-pied des deux pieds, une demi-douzaine de placards, à centre atrophique et scléreux, entourés d'un halo pigmenté de 20 à 30 mm de large.

Trois de ces placards sont le siège d'une exulcération mettant à nu le derme superficiel.

Il n'y a pas d'ongle au niveau des gros orteils.

Quelques éléments kératosiques hyperpigmentés sur les deux jambes ne dépassent pas le genou.

Tous les éléments sont très prurigineux.

Il existe en plus une hyperpigmentation réticulée à larges mailles des fesses et des coudes, mais il n'y a pas de lésions des muqueuses.

- L'examen général ne revêt rien de particulier, si ce n'est une forte obésité conforme aux normes des femmes mauritaniennes, et une cicatrice d'hystérectomie.

- Les examens de laboratoire se sont révélés négatifs.

* non publié.

3°) Evolution :

De nombreuses cures d'antibiotiques sont restées sans succès, l'affection continuant à évoluer malgré tous les traitements, deux diagnostics avaient été envisagés :

- psoriasis pustuleux à cause de l'état unguéal
- une pathomimie.

Mais deux nouvelles biopsies (la première ayant montré un infiltrat du derme superficiel riche en plasmocytes) effectuées en bordures des lésions ont chaque fois montré une image de lichen plan typique.

Ce diagnostic a finalement été retenu étant donné l'hyperpigmentation, le prurit, la kératose et l'histopathologie.

Au bout d'un an, la malade quittait l'hôpital de Dakar, améliorée, mais non guérie.

B - L'on retrouve également quelques cas dans la littérature dont certains tout à fait semblables ; chaque fois les auteurs notent leur étonnement, leurs difficultés diagnostiques, leurs déceptions thérapeutiques.

Nous consignerons ces observations dans un tableau mais en résumerons quelques unes auparavant.

CAS N° VII-

I - Le cas de CORSI relaté dans the proc. of the royal Society of medecine, en janvier 1937 retrace l'histoire d'une femme de 59 ans.

Tout a commencé par une chute des ongles au niveau des doigts et des orteils, comme s'il n'y avait jamais eu d'ongles ; l'atteinte avait d'abord semblé moins sévère au niveau des pieds ; et il restait paradoxalement l'ongle de l'index droit intact.

La peau aux extrêmités était rouge, fine, tendue, un peu squameuse, surtout sur la zone matricielle unguéale.

En 1934, la malade fut confinée chez elle puis incapable de se lever tant étaient vives les manifestations douloureuses des orteils.

En avril 1935, elle entra à l'hôpital, les orteils suintant du sang, du plasma, les doigts étant atteints également.

Elle présentait une récente éruption sur le corps évoquant un lichen plan.

Dans la bouche, on individualisait de nettes lésions lichéniennes.

En août 1938, il est noté un début d'atrophie du cuir chevelu, atone, un peu rouge, avec de nombreux petits cheveux atrophiques à côté d'autres normaux ; ceci n'évoquant ni une folliculite ni une pseudo-pelade.

L'histologie confirme un lichen plan certain mais atypique.

Les réactions de la syphilis sont négatives.

L'auteur remarque que certains cas de lichen plan avaient déjà été décrits, qui comportaient une atrophie du cuir chevelu (Sir Graham Little et Barber) mais il ajoute que la chute unguéale est un phénomène presque inconnu, chute définitive du fait de l'atrophie matricielle.

CAS N° VIII -

II - Le cas de MORGAN relate aussi ce cas bien particulier de lichen plan mais chez un homme cette fois, de 36 ans.

1°) Histoire de la maladie :

Douze ans auparavant, une atrophie progressive des ongles, se manifesta avec chute au niveau du gros orteil droit ; il y avait eu un traumatisme 7 ans auparavant.

Depuis six mois, existait une éruption érythémato-squameuse des pieds, avec dystrophie accentuée des ongles, hyperkératose palmaire, plantaire, des chevilles et prurit intermittent.

Rien de marquant n'a été retrouvé dans les antécédents personnels et familiaux.

2°) Examen :

- on ne signale rien sur l'état général ; il s'agit d'un malade anxieux, au coefficient intellectuel bas.
- la muqueuse buccale a un aspect blanchâtre et strié ;
- on retrouve des lésions érythémato-squameuses sur les avant-bras peu évocatrices.
- Les ongles des mains sont striés longitudinalement et les jambes parsemées de rares papules circulaires, d'aspect lichénien.
- Les lésions principales siègent en fait sur les pieds ; hyperidrosiques. Quelques lésions ont des contours serpigineux, brillants ; certaines plaques sont violacées, d'autres se pigmentent.
- Les ongles des pieds sont tous dystrophiques sauf un. Deux manquent totalement, deux autres sont en voie d'atrophie.
- Les examens complémentaires ne révèlent rien d'anormal. Bilan sanguin normal ; B.W. négatif ; recherche de mycose négative.
- L'histologie donne un aspect de lichen plan.

3°) Commentaire :

Les ulcérations des orteils ne sont pas décrites avec précision mais une discussion retrouvée à propos de ce cas par WILSON, permet de noter l'inefficacité de la corticothérapie et le succès de l'intervention plastique avec un bon résultat de la greffe douze ans plus tard, ce qui rétrospectivement permet d'affirmer la réalité des lésions érosives.

CAS N° IX -

III - "Lichen planus pemphigoïde avec ulcérations et anonychie" est le titre d'une publication allemande de H. OBERSTE LEHN et Mme M. KUHL, en 1954.

Après une discussion ayant trait surtout aux rapports des lichens bulleux et des intoxications arsenicales, l'observation est présentée.

1°) Histoire de la maladie :

Cet homme âgé de 57 ans, sans antécédents personnels ou familiaux marquants, a vu apparaître six mois après un atterrissage de fortune particulièrement angoissant en 1939, une tuméfaction des lits unguéaux des deux gros orteils, avec des lésions érosives de la zone matricielle et de la cuticule, suintantes ou croûteuses, douloureuses, traînantes.

Les ongles des orteils s'épaissirent, ralentirent leur croissance devinrent plus courts ; des érosions vinrent sur les phalanges distales.

En janvier 1953, les mollets et les pieds se couvrirent d'éléments nodulaires rougeâtres et les talons de lésions kératosiques.

Un traitement arsenical fut instauré.

Peu après, apparurent sur le dos du pied gauche d'abord une bulle grosse comme un œuf de pigeon, puis d'autres de taille variable, nombreuses, débordant sur les mollets, motivant l'hospitalisation.

2°) Examen clinique en 1953 :

a) L'examen somatique général ne retrouve rien d'anormal.

b) La peau est le siège de papules de lichen plan typiques notamment sur l'orteil gauche, les 2e et 3e orteils droits.

- sur le dos des pieds, débordant sur les chevilles, un lichen plan d'allure aiguë, avec des papules surélevées, légèrement décollées en petites bulles, sera biopsié.

- Les ongles manquent au niveau des gros orteils.
- Il n'y a pas de modifications des autres ongles.
- Aux bords latéraux des pieds sont des lésions hyperkératosiques.
- La cavité buccale présente des lésions lichéniennes en réseau, de même que la langue.
- Le signe de Nikolsky n'est pas retrouvé ; le frottement des lésions bulleuses ne les agrandit pas.

3°) Examens de laboratoire :

- Vitesse de sédimentation : 3 - 13
- NFS : 6.400 GB
  - 11 éosinophiles
  - 49 poly. neutrophiles
  - 40 lymphocytes.
- Présence de trichophyton dans certains espaces interdigitaux.
- Calcul des doses d'arsenic ingérées par le malade : infimes.
- Recherche d'arsenic dans la peau : négative.
- La biopsie révèle : au niveau d'une bulle lichénienne :

  assez paradoxalement un décollement sous épidermique
  un infiltrat dermique lympho-histiocytaire
  un épiderme épaissi avec hypergranulose, hyperkératose
  des annexes normales.

4°) Evolution :

Un traitement correct guérit le malade de ses lésions trichophytoïdes.

- Les thérapeutiques locales sont inefficaces sur les érosions.
- La prise de thiosulfate de soude per os entraine une amélioration sensible,
- mais les lésions post-bulleuses sont durables, rebelles,
- elles finissent par cicatriser après 12 semaines de pansements humides.

- Les lésions muqueuses sont immuables.

5°) Discussion des auteurs :

- Les bulles ne semblent pas dues à l'administration d'arsenic.

- Le problème du Nikolsky dans les lichens plans bulleux est controversé, de même que les aspects histologiques :

les bulles peuvent être sous épidermiques mais le plus souvent intra-épidermiques.

- Les érosions seraient dues à l'atrophie secondaire des lésions lichéniennes confluentes ; le lichen guérissant au prix de cicatrices atrophiques.

- il en serait de même pour le cuir chevelu, l'aspect de pseudo-pelade cicatricielle étant un mode de guérison d'un lichen confluent de cette région.

De même aussi un lichen du lit de l'ongle laisserait une atrophie matricielle définitive empêchant la repousse.

CAS N° X -

IV-Ce cas est celui rapporté par PIERINI et collaborateurs en 1954. Nous serons brefs et résumerons simplement.

Un homme de 44 ans présentait des lésions cutanées durant depuis 11 ans ; il s'agissait d'un lichen plan péri-unguéal avec érosions suintantes et d'une chute de presque tous les ongles des orteils, de plaques mal limitées lichénoïdes des chevilles, de lésions de lichen atrophique et folliculaire au niveau du tronc et des extrêmités, d'une alopécie diffuse du pubis et des membres et enfin, d'une alopécie cicatricielle du cuir chevelu évoquant une pseudo-pelade.

Bien que des bulles typiques ne puissent être retrouvées lors de l'examen clinique, une biopsie cutanée, au niveau de la plante du pied permit de confirmer l'impression clinique de lichen plan bulleux.

CAS N° XI -

V- Le cas de GARDNER en 1955 est bien intéressant aussi :

La patiente est une femme de race blanche âgée de 80 ans, dont le début de la maladie se situe 4 ou 5 ans plus tôt, fait d'une chute des ongles et de crevasses des mains, intensément prurigineuses ; la maladie s'aggravant, il ne resta que deux ongles intacts.

Depuis 2 ans, la malade avait de plus remarqué une atrophie unguéale au niveau des orteils.

En décembre 1953, elle eut mal aux talons et en une semaine apparurent des plaques rouges et soulevées de bulles, sur les voûtes plantaires.

L'examen pratiqué à ce moment n'a pas mis en évidence de lésion neurologique, mais de discrètes papules violacées confluentes sur les chevilles et cou de pieds.

Plusieurs plaques continuèrent à se creuser de bulles et les papules recouvrirent quelques unes des matrices unguéales ; les autres ongles s'atrophiant lentement.

Le dos de la langue et quelques zones de la muqueuse buccale présentaient des papules blanchâtres.

L'aspect histologique d'une biopsie prélevée au pied gauche montrait "une hyperkératose modérée, un stratum granulosum épais, une légère hyperacanthose. Surtout, un œdème et une dissociation de la basale avec exocytose lymphocytaire ; une zone d'infiltrat lympho-plasmocytaire juste à la limite dermo-épidermique fait de cellules rondes et d'histiocytes".

Le bismuth par voie orale et la radiothérapie superficielle permirent d'obtenir une nette amélioration des lésions.

L'auteur retrouve à cette date six cas dans la littérature.

CAS N° XII -

VI- Que penser d'une observation citée par JANSEN et GROOTHUIS en 1957, dont l'énoncé est peu évocateur à priori :

"lichen ruber atrophicus et exulcerans avec dégénérescence maligne".

1°) L'auteur définit d'abord :

Le lichen ruber planus laissant une atrophie séquellaire et insiste sur l'aspect tout à fait exceptionnel de son cas.

Il rappelle les aspects microscopiques de ce lichen atrophique : infiltration principalement lymphocytaire juste au-dessous de l'épiderme, à limite inférieure nette.

Des aspects différentiels avec le lichen scléreux atrophique sont ensuite donnés.

2°) Le cas rapporté est celui d'une femme de 65 ans dont la maladie a débuté trente huit ans auparavant.

a) Anamnèse.

En 1919 à l'âge de 25 ans, une tache rougeâtre apparut sur le bord interne du pied gauche qui guérit en six mois après un traitement par pommade.

En 1924, l'affection apparut de nouveau ; elle s'étendit et il se fit une ulcération en son centre. A la même époque, un exanthème sur les bras et jambes fut étiqueté à la policlinique d'Utrecht lichen plan.

En 1926, la malade fut admise dans cette clinique. L'ulcère du bord du pied gauche grérit en quelques semaines par un traitement local. Une biopsie prélevée fit conclure à un lichen plan exulcerans.

Au cours des années suivantes, les taches violine apparurent sur les genoux, bras et jambes, ne s'ulcérant pas.

Des lésions douloureuses se développèrent aussi dans la bouche.

L'élément du pied s'étendit à la plante, s'ulcérant de temps à autre.

En 1938, la malade fut à nouveau hospitalisée dans la clinique pour une vaste éruption de lichen ruber des membres et pour une récidive de l'ulcère du pied gauche ; une nouvelle biopsie confirma la première.

L'ulcère traité par des pansements humides guérit en quelques semaines.

Pendant les années suivantes, la malade souffrit beaucoup des érosions de la plante gauche.

En 1940 celles-ci furent irradiées à trois reprises par Rayons X (80 r).

Elles reçurent encore en 1941 et 1947, 100 r (ainsi au cours de sept ans, la plante fut irradiée avec 440 r au total).

En 1948, une tumeur papillomateuse développée au bord de l'ulcère est extirpée par le chirurgien ; l'examen microscopique ne fournissant aucun signe évident de malignité. Néanmoins la blessure opératoire ne guérit pas, l'ulcération s'aggrandit peu à peu, dégageant une forte fétidité.

En 1954, on posa le diagnostic de "carcinome plano-cellulaire" et par suite on dut procéder à l'amputation du pied gauche.

En 1956 des ulcères couvrirent certains éléments de la jambe gauche.

En 1957 la malade fut revue, hospitalisée encore.

b) Examen clinique en 1957 :

La partie moyenne de la jambe droite est le siège de quelques ulcérations de limites irrégulières, avec granulations hypertrophiques. Les bords des ulcères sont de couleur violacée, légèrement desquamatifs.

- Sur la face antérieure des genoux, on note des taches pâles et atrophiques ; ici l'épiderme est très mince et paraît comme décollé du fond.

- Aux bords on voit une hyperkératose et une collerette rougeâtre, desquamant légèrement.

- Au coude droit, surtout sur la face d'extension, existe une nappe atrophique au centre pâle, irrégulièrement pigmentée.

- Les ongles des mains sont striés longitudinalement ; ceux des quatre premiers orteils droits sont absents.

- On ne trouve nulle part de papule typique de lichen plan.

- La muqueuse jugale est décolorée à la commissure gauche ; la muqueuse vaginale est blanchâtre.

- Sur le crâne quelques taches de 3 à 4 cm sont alopéciques, cicatricielles, atrophiques.

c) Examens microscopiques :

- 27 avril 1926 "ulcération de la plante gauche" :

- éosine hématéine : une partie de l'épithélium manque ; ailleurs on trouve quelque acanthose et un épaississement irrégulier de la couche granuleuse. Au bord de l'ulcère, l'épithélium est décollé du derme. Le décollement est probablement un artéfact car il n'y a pas de cellules d'infiltration dans la fissure mais seulement des érythrocytes. Dans la partie supérieure du derme, on note une infiltration dense, principalement lymphocytaire, nettement limitée à sa face inférieure, beaucoup de capillaires ont un endothélium gonflé.

- van Gieson Weigert: dans la partie supérieure du derme, les fibres élastiques manquent.

- Mélanine ($Ag\ NO_3$) : pas de pigmentation dans la couche basale : quelques mélanophores dans l'infiltration.

- 30 octobre 1938 : sur une tache violacée de la face de flexion de l'avant bras gauche.

- éosine hématéine : épaisseur irrégulière de la couche granuleuse ; acanthose, papilles en coupole ; infiltrat lymphocytaire, histio-plasmocytaire à la partie supérieure dermique pénétrant çà et là entre les cellules épidermiques à limite inférieure rectiligne.

Dans l'infiltration quelques capillaires ont un endothélium turgescent.

- van Gieson Weigert : pas de fibres élastiques dans la zone d'infiltration.

- Mélanine ($Ag\ NO_3$) : peu de pigmentation de la couche basale ; quelques mélanophores dermiques.

- 12 janvier 1954 : sur une ulcération de la jambe droite.

- éosine-hématéine : l'épithélium manque totalement ; la majeure partie du derme est occupée par un infiltrat dense avec quelques polynucléaires, éosinophiles, et surtout des lymphocytes, de nombreux capillaires sont dilatés.

- van Gieson Weigert
- Mélanine

} comme dans les biopsies précédentes.

- 5 mars 1957 : sur le bord érythémateux, non ulcéré, en bordure de l'érosion de la jambe droite.

- éosine hématéine : une partie de l'épithélium est atrophiée, lisse ; dans cette zone la couche granuleuse manque. Au bord de cette région, on note une hypergranulose irrégulière avec des papilles en coupole. La partie supérieure dermique est occupée par un gros infiltrat lymphoplasmo-histiocytaire, pénétrant çà et là l'épiderme.

- 5 mars 1957 : sur une tache atrophique et violacée du sacrum :

atrophie épidermique

léger infiltrat lymphocytaire

tout le tissu élastique a disparu

la couche basale est très pigmentée avec de nombreux mélanophores dans la couche papillaire.

- 19 mars 1957 : examen biopsique comparable au précédent mais l'atrophie épidermique est encore plus accentuée. Sur une tache atrophique du cuir chevelu :

l'épiderme est un peu atrophique

il n'y a pas de follicules pileux

le derme papillaire est homogénéisé

il y manque les fibres élastiques totalement

il n'y a pas de pigmentation de la couche basale.

d) Examens complémentaires.

- Hémoglobine 100 %
- G.R. 4.800.000
- G.B. 3.200
- Formule Sanguine : 68 polynucléaires neutrophiles
  8 éosinophiles
  4 basophiles
  20 monocytes
- Vitesse de sédimentation : 35 - 63
- B.W. négatif ; Nelson O %
- Hyperglycémie provoquée normale
- Culot urinaire normal.

e) Traitement :

Les ulcérations furent traitées avec des compresses d'eau

boriquée 50 % de pâte naftalan, et de pâte granulogène. En outre on administra 12 injections de 1,5 cc de Locobismogénol. La malade fut irradiée 3 fois (Gouin).

Pendant 4 mois, on lui administra tous les jours 3 fois 100 mg de nidaton.

f) Evolution :

Trois mois plus tard, l'éruption était très améliorée.

Tardivement s'est développé un autre carcinome sur une tache de lichen atrophique du coude droit.

g) Commentaire.

L'histoire clinique, l'aspect histologique, l'iconographie, évoquent une affection semblable aux autres cas rapportés (notamment VI), mais encore plus sévère.

CAS N° XIII -

VII - Une observation récente vient d'être publiée par SARKANY en novembre 1963 sous le titre de lichen plan atrophique. Il s'agit d'une femme de ménage de 57 ans.

1° Histoire de la maladie :

Huit ans auparavant, l'ongle du gros orteil droit, malade, dut être enlevé chirurgicalement. Quelques mois plus tard, les ongles du pied droit s'atrophièrent et disparurent progressivement.

Un an après, les ongles du pied gauche furent atteints mais moins sévèrement. A ce moment là, une tache érythémateuse, squameuse, prurigineuse, apparut à la plante du pied droit évoquant, à deux dermatologues, le diagnostic de psoriasis ; des topiques locaux et une cure de triamcinolone par voie générale, discontinue en raison de troubles digestifs, permirent la cicatrisation.

Mais trois ans plus tard, réapparurent les lésions de la plante du pied droit, qui s'ulcérèrent tandis que la peau des orteils devenait atrophique.

Un traitement fait de 40 mg de prednisolone quotidienne permit de contrôler la maladie mais quand la réduction de la dose devint nécessaire en raison d' effets secondaites, une rechute se produisit.

En 1958 et 1959, on traita par radiothérapie les plantes et orteils en trois séances.

La malade prit sa retraite 3 ans plus tard et l'invalidité fut assez accusée pour confiner chez elle cette malade.

En dehors d'une malaria dans l'enfance et d'une éruption urticarienne éphémère, il n'y a pas de passé pathologique patent.

2°) Examen clinique en 1963 :

a) une zone bourgeonnante couvre le cou de pied droit, atteint la face plantaire en son milieu. La peau des orteils est

atrophique et les ongles manquent ; le pied gauche est atteint aussi.

Les oscillations et pulsations artérielles sont normales.

La T. A. est à 17/9.

b) Examens complémentaires :

légère hypochromie,

vitesse de sédimentation : 15 à la première heure,

thorax normal,

le squelette osseux du pied droit et de la jambe ne montre qu'une ostéoporose,

BW et électrophorèse des protéines, normaux.

c) Histologie : la coupe retrouve une ulcération et aussi une zone adjacente d'épiderme intact.

Le derme contient de nombreux capillaires normaux, également espacés. A un bout de la préparation on note des infiltrats inflammatoires entre les capillaires et une densification du collagène contenant des fibroblastes.

3) Commentaire de l'auteur :

a) La réaction granulomateuse du pied droit étonne ; elle est associée à des manifestations atrophiques de la peau des deux pieds et à de grosses dystrophies unguéales. L'évolution traînante, la réponse favorable aux corticoïdes par voie générale, et les données histologiques plaident contre une affection maligne. La maladie de Kaposi peut être exclue bien qu'une évolution vers l'atrophie ait pu être décrite.

Le diagnostic le plus vraisemblable est celui de lichen plan atrophique. La réaction inflammatoire granulomateuse est sûrement secondaire à la maladie et très inhabituelle.

b) Discussion lors de la présentation :

le Docteur CHURCH signale deux omissions : l'état de la langue, non ulcérée et l'état des ongles des mains, striés, écailleux.

c) Une explication a pu secondairement être fournie concernant l'aspect granulomateux de l'ulcération : il s'agit de réactions inflammatoires et macrophagiques secondaires à des particules incluses de talc.

Les observations suivantes, au nombre de cinq, semblent avoir des liens très étroits avec les précédentes encore que les érosions manquent ou n'aient pas été mentionnées.

CAS N° XIV -

I- Le cas n° XIV est un des deux présentés en 1921 par FRIEDMANN.

1°) Histoire de la maladie :

Une femme de 51 ans, née en 1869, a vu apparaître, dès 1906, une inflammation du lit unguéal des deux premiers orteils, "suppurée" selon ses dires, puis une éruption fort prurigineuse des mains et des jambes décrite avec assez de précision pour permettre le diagnostic rétrospectif de lichen.

Puis tous les orteils se tuméfièrent.

Une cure de cyanure de postassium prescrite en 1909 n'empêcha pas une nouvelle éruption avec récidive des manifestations unguéales et péri-unguéales.

Vue en 1912, elle présentait une hyperkératose des plantes, une tuméfaction des orteils "en baguettes de tambour" gênant la marche, un lichen plan typique des membres, des stries blanchâtres sur la langue.

Les ongles aussi étaient fort atteints :

- absents aux deux gros orteils, avec aspect déjà cicatriciel des matrices unguéales, un lit bourgeonnant jusqu'à la partie moyenne du pouce, avec macération surajoutée,
- rudimentaires et noirâtres sur les autres avec une guirlande lichénoïde périphérique.
- une biopsie révéla un lichen plan atypique, atrophiant et corné.
- Des séances de radiothérapie, une cure arsenicale se soldèrent par la survenue d'une récidive trois mois plus tard.

Revue à nouveau en 1919, n'ayant jamais complètement guéri, cette malade consultait pour des douleurs, des sensations de fourmillements dans les mains avec une chute des ongles indolore.

2°) L'examen notait à ce moment :

- Au dos des pieds :

une peau finement plissée blanchâtre et atrophique.

- Des cicatrices atrophiques également sur les genoux et les mains.

- Des éléments hyperkératosiques des pieds et des plantes.

- Un certain degré de macération.

Examen neurologique normal.

Recherches de la syphilis négatives.

Absence de mycoses.

3°) Evolution :

La récidive se produisit en 1919 cutanéo-muqueuse (langue géographique.).

La radiothérapie fut suivie d'une amélioration sensible.

En 1920 nouvelle récidive.

- Les douleurs au niveau des pieds sont plus intenses que jamais, malgré l'état stationnaire lésionnel.

- Les ongles continuent à être malades, chacun à leur tour.

A cette date a lieu la publication de l'auteur.

CAS N° XV -

II - Le cas n° XV est relaté également par FRIEDMANN, la même année.

C'est d'un homme de 50 ans dont il s'agit cette fois, lequel avait subi six semaines plus tôt un traumatisme du gros orteil gauche par écrasement.

L'examen retrouve d'ailleurs l'hématome sous-unguéal.

Depuis ce moment, l'ongle ne repousse plus ; il apparait ensuite une éruption prurigineuse de lichen plan typique, aux coudes, avant-bras pénis, scrotum, jambes, avec atteinte muqueuse, endobuccale.

Les ongles des deux orteils sont écailleux, stratifiés, épaissis peu transparents.

Un traitement local parait efficace, mais deux mois plus tard, se produit une récidive au niveau du pied gauche avec arrêt total de croissance des ongles, aux premier, second, 5e orteils; dont le lit est corné, écailleux, le bord normal sauf en certains points ; la peau est le siège de lichen plan, en périphérie.

De même les ongles des mains sont dystrophiques et la lunule en est invisible.

Commentaire de l'auteur sur ces deux cas.

Le maximum de lésions se situe au niveau des orteils, avec une onycholyse totale des deux gros orteils ; les ongles sont atteints avant que ne soit apparu le lichen ; la matrice unguéale subit un arrêt de croissance et la forme mineure de ce processus donne la simple striation longitudinale décrite par DUBREUILH.

CAS N° XVI -

III- Le second cas de CORSI publié en 1937 est présenté par l'auteur dans une étude sur l'atrophie des follicules pileux et des matrices unguéales dans le lichen plan.

La patiente est une femme de trente ans, dont les lésions de lichen atteignent :

- les avant-bras en papules de diagnostic évident,
- la bouche : en élevures blanchâtres de l'intérieur des joues, du palais ; de la face dorsale de la langue, découvertes fortuitement par la malade quatre mois auparavant.
- Les gros orteils dont les deux ongles, fendus longitudinalement en deux parties, sont jaunâtres, striés, soulevés, craquelés, atrophiques ; tout autour de la zone matricielle, un érythème est noté, violacé, existant depuis plusieurs années aux dires de la patiente.

Deux mois auparavant des vésicules au contenu clair seraient apparues autour des ongles, à la pulpe des orteils, et dans les espaces interdigitaux, avec eruption papuleuse un mois après.

- Les plantes présentent du lichen typique et une légère hyperkératose, ainsi que les chevilles et les phalanges distales.
- Les ongles des mains sont assez peu modifiés pour attirer l'attention ; cependant un examen attentif y décèle des anomalies ; certains ongles ont deux ou trois stries longitudinales, d'autres des cannelures de 3 à 4 mm semblables à celles décrites par DUBREUILH en 1901, du CASTEL et DRUELLE en 1903 et GADRAT en 1904.
- Le cuir chevelu enfin n'est le siège que d'une dermatite séborrhéique n'évoquant en rien le lichen.

CAS N° XVII -

IV - Un lichen plan avec atrophie de la langue, des doigts et des ongles est rapporté par SEMON en 1938.

1°) Histoire de la maladie :

Une femme âgée de 53 ans a vu apparaître trois mois auparavant une maladie de la langue, une grande fatigue et des tuméfactions cervicales ganglionnaires.

Après un mois, les pieds furent atteints, des taches apparurent sur les plantes ainsi qu'un œdème et une inflammation du lit de l'ongle au niveau des pieds et des mains.

Quatre jours avant l'admission, la patiente nota une éruption brutale des avant-bras et du tronc.

2°) Examen en juillet 1937 :

Il s'agissait d'un lichen plan aigu indiscutable ce qui permit de rapporter à ce diagnostic l'affection buccale, évoquant en premier lieu une affection mycosique, également infirmée par la négativité des prélèvements.

Les autres examens, humoral et sérologique, étaient normaux.

- La partie gauche de la langue, douloureuse, présentait une zone dépapillée, à nu, érosive, inflammatoire, rouge vernissé.
- Tous les ongles étaient tombés aux pieds et aux mains mais certains amorçaient une repousse, déjà striés et opaques .

CAS N° XVIII -

V - Le dernier cas n'est même pas publié et beaucoup de renseignements ne sont pas parvenus.

Il s'agit d'une observation allemande du professeur MEYER-ROHN communiquée par le professeur HERZBERG, avec le titre de "Lichen érosif des orteils" absolument comparable au cas n° I-.

Le début remonte à trois ans,

les ulcérations des orteils sont en voie de cicatrisation après six mois d'un traitement à hautes doses de cortisone.

Il n'y a eu aucun aspect érosif muqueux endobuccal.

Les photographies montrent les résultats actuels : les plantes notamment du côté droit, semblent le siège de lésions érythémato-squameuses atrophiques, mal limitées avec peut-être des cicatrices d'érosions à la pulpe du gros orteil droit, aux points d'appui des premier et cinquième métatarsiens.

Il y aurait eu une légère récidive à l'arrêt de la corticothérapie.

C Voici un tableau récapitulatif

- des six cas récents communiqués,
- des sept cas semblables antérieurement publiés,
- de cinq cas discutables par l'absence des érosions si caractéristiques, pourtant, de la maladie.

CAS	Sexe - Age	Longueur Evolution	Bulles	Siège des érosions	Alopécie	Dystrophie ou chute des ongles	Etat buccal érosif ou non	Lichen plan typique
St LOUIS PARIS I - Sle Prof. DEGOS	F 64	1963-1966 3 ans non guérie	-	orteils	-	+	+ érosif	+
BORDEAUX II - Prof. TEXIER	F 76	1950 1 an guérie(?)	-	orteils	-	+	+ érosif	+
MAYO CLINIC III - Doct. CRAM	F 44	1939-1960 12 ans guérie	+	orteils plantes	+	+	+ érosif	+
MAYO CLINIC IV - Doct. CRAM	F 55	1946-1959 13 ans décès intercurrent	+	orteils talons plantes	+	+	-	+
MAYO CLINIC V - Doct. CRAM	F 54	1951-1961 10 ans non guérie	+	orteils plantes	+	+	+ non érosif	+
DAKAR VI - Prof. BASSET	F 45	1960-1964 4 ans non guérie	-	pieds chevilles	-	+	-	+ jusqu'en bordure des lésions

7 CAS TYPIQUES dans la littérature

CAS	Sexe-Age	Longueur Evolution	Bulles	Sièges des érosions	Alopécie	Dystrophie ou chute des ongles	Etat buccal érosif ou non	Lichen plan typique
VII CORSI 1936	F	?	-	orteils	+	+	+ non érosif	+
VIII - MORGAN 1951	59	12 ans	-	orteils	-	+	+ non érosif	+
IX - OBERSTE-LEHN & KÜHL 1954	M 57	14 ans	+	orteils	-	+	+ non érosif	+
X - PIERINI 1954	M 44	11 ans	-	orteils plantes	+	+	+	+
XI - GARDNER 1955	F 80	5 ans	+	plantes	-	+	+ non érosif	+
XII - JANSEN 1957	F 65	38 ans	-	pieds	+	+	+ non érosif	+
XIII - SARKANY 1963	F 57	8 ans	-	orteils plantes	-	+		non mentionné

5 CAS DISCUTABLES dans la littérature.

CAS	Sexe - Age	Longueur Evolution	Bulles	Siège des érosions	Alopécie	Dystrophie ou chute des ongles	Etat buccal érosif ou non	Lichen plan typique
XIV-FRIEDMANN 1921	F 51	14 ans	-	-	-	+	+ non érosif	+
XV -FRIEDMANN 1921	M 50	obs. récente qq. semaines	-	-	-	+	+ non érosif	+
XVI- CORSI 1937	F 30	?	+	-	-	+	+ non érosif	+
XVII- SEMON 1938	F 53	obs. récente qq. mois	-	-	-	+	+ érosif	+
XVIII- MEYER - ROHN-HERZBERG non publié	non précisé	3 ans non guéri	non précisé	orteils	non précisé	non précisé	-	non précisé

D - FORMES "CLINIQUES"

Trois cas seront rapportés, à la limite des lichens érosifs précédemment décrits, présentés comme des formes de passage avec les lichens plus courants.

Ce sont là presque des diagnostics différentiels.

CAS N° XIX -

Une petite fille de dix ans, Marie-Claire B..., est hospitalisée dans le service du Professeur DEGOS à Saint-Louis pour un lichen plan atypique, évoluant depuis déjà un an.

a) Examen à l'arrivée en décembre 1965

Plusieurs sortes de lésions sont visibles :

- les paumes et les plantes sont le siège de plaques érythémato-squameuses, rose violacées, un peu brillantes à jour frisant, bien limitées par une collerette périphérique.

- Les ongles sont malades.

- Aux mains, trois sont dystrophiques, jaunâtres, striés, fendus même longitudinalement, interrompus dans leur partie distale en un feston irrégulier décollé, épaissi et blanchâtre.

- Aux pieds, les deux ongles des gros orteils sont en voie d'atrophie.

A gauche, il est écailleux, strié, fendu, jaunasse, surélevé au bord libre.

A droite presque disparu ; un troisième ongle est atteint du côté droit.

Un périonyxis peut être noté.

- On trouve aussi des lésions lichénoïdes des orteils sur leurs faces antérieure et latérales électivement sur les deux premiers, mais avec déjà une extension aux 2e et 3e orteils droits.

La peau brille, violette, recouverte de fine stries et squamosquames blanchâtres, sèches, pigmentée à la limite de la peau saine.

La pulpe est peu intéressée.

Il n'y a ni bulles ni érosions.

- Des lésions du cou, du tronc et de la cheville droite, évoquent avant tout les papules de lichen plan.

- La bouche enfin (muqueuse labiale, jugale et la langue) est atteinte de lésions lichéniennes érosives, douloureuses surinfectées depuis quatre mois déjà, accompagnées de pyorrhée alvéolo-dentaire et de fétidité de l'haleine.

Plusieurs diagnostics sont envisagés cliniquement :

- celui de mycose soulève peu d'enthousiasme
- un psoriasis pustuleux est évoqué
- surtout un lichen atypique des paumes et plantes avec stomatite érosive intense.

b) Examens complémentaires.

Recherches de levures, dermatophytes, négatives.

Tests intradermiques :

- trichophyton
- épidermophyton
- candidine

} négatifs

Biopsies du 15.1.1966, n° 16.019.

- Poignet - cou :

"L'image histologique n'a pas grande spécificité. La couche cornée épaissie reste orthokératosique ; dans le derme superficiel on note la présence d'un infiltrat lympho-histiocytaire à disposition surtout périvasculaire ; on peut tout au plus noter que, sur la biopsie du cou, l'infiltrat autour d'un poil a une disposition vaguement lichénoïde.

On peut de toute façon éliminer un psoriasis"

- Cheville droite :

" On retrouve une couche cornée épaissie, orthokératosique avec hyperacanthose.

L'infiltrat lympho-plasmocytaire forme une bande dermique

superficielle nettement au contact de la basale épidermique, donnant un aspect franchement lichénoïde.

Cette image est très en faveur d'un lichen plan.

P. A. S. : pas de formations parasitaires au niveau de la couche cornée".

c) Evolution - Traitement :

Spontanément, les lésions des paumes et plantes s'atténuent, devenant de moins en moins psoriasiformes.

Les caries dentaires sont traitées en stomatologie ainsi que la surinfection buccale.

L'enfant sort le 29.1.1966 avec une ordonnance de calcium (frubiose calcique).

Le 12.2.1966 : elle consulte à nouveau car sont apparues, précédées de prurit, depuis 48 heures, quelques petites bulles à la plante du pied droit.

Les lésions érosives linguales sont stationnaires de même que les autres lésions.

L'enfant reçoit de la vitamine D_2 (Stérogyl à raison de dix gouttes par jour).

Les bulles se cicatriseront normalement.

d) Commentaire :

On ne peut préjuger de l'avenir mais il est possible que de nouvelles bulles voire des érosions se manifestent bientôt, faisant de ce cas un authentique lichen érosif.

CAS N° XX -

Ce cas a pour titre "lichen érosif, buccal, digital et balanique" et a été rapporté par le docteur VANBREMEERSH à la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie en février 1966.

Un homme de 25 ans l'avait en effet consulté en septembre 1962 pour des lésions de la bouche et des mains, datant de mai.

a) Histoire de la maladie :

la langue puis toute la cavité buccale étaient le siège de lésions inflammatoires tenaces, entrainant une dysphagie et un amaigrissement de 12 kgs ; puis les mains avaient été atteintes à leur tout.

b) L'examen en septembre 1962 révélait :

- des lèvres œdématiées, fendillées, recouvertes de croûtes sous lesquelles la muqueuse et la semi-muqueuse étaient à vif, érodées et suintantes.
- La langue gonflée, recouverte d'un enduit fibrineux jaunâtre, adhérent, impossible à décoller.

La face interne des joues entièrement tapissée de ce même magma fibrineux dégageant une odeur fétide.

- Les mains étaient atteintes de lésions complexes.

- kératose en bande de la face palmaire de tous les doigts, remontant jusqu'au niveau de la tête des métacarpiens, plus intense aux plis de flexion ; une kératose de la paume elle-même, en nappes à contours géographique, ou en ilôts arrondis plus petits ; kératose dans tous les cas épaisse, ponctuée, blanchâtre sur un fond légèrement lilacé.

- L'érythème était le siège d'ulcérations :

à la main gauche, sur la 2e phalange du médius

à la main droite, plusieurs ulcérations sur le médius et l'index, plus étendues, du fait de la confluence de plusieurs petites érosions

arrondies, toujours superficielles, à bords non saillants, nets, à fond rouge, suintant, douloureuses, gênant le travail.

- Sur la face radiale de l'index droit, on notait une limitation nette des lésions palmaires, en une courbe irrégulière, légèrement saillante, comme une vague entre la nappe kératosique et la peau saine.
- Enfin, l'auteur signale un dernier détail : il y avait des altérations unguéales sur le médius et l'index de chaque main ; le médius surtout avait un ongle altéré dans sa partie proximale, aminci, fendillé feuilleté. La peau matricielle était lilacée, comme à la paume ; des lésions moins prononcées atteignaient les orteils.

Ce tableau clinique associant une stomatite fibrineuse, une chéilite érosive, un érythème lilacé kératosique et ulcéré palmaire, des lésions dystrophiques des ongles posait des problèmes diagnostiques délicats.

En fait, la constatation de papules typiques de lichen plan sur le fourreau de la verge permit de trouver un dénominateur commun à toutes les lésions, et de poser avec dermeté le diagnostic de lichen érosif buccal et digital.

L'examen somatique était tout à fait négatif ; il n'y avait pas notamment de ganglions cervicaux en contraste avec l'intensité de l'inflammation buccale ; le seul point à retenir étant une légère hypertension artérielle étant donné le jeune âge, à 16/9, chiffre retrouvé en permanence après repos.

1) Le laboratoire montrait :

- des urines normales
- une vitesse de sédimentation à 7 - 18 - 78
- une Numération, formule sanguine avec

GR 5 000 000 Hb 94 %

GB 10 200

Polynucléaires neutrophiles	81 %
Eosinophiles	0,5 %
LM	18,5%

- Les prélèvements buccaux mettaient en évidence un staphycoque pathogène, mais jamais de levures.

c) Evolution et traitement.

Le malade reçut des corticoïdes par voie buccale (triamcinolone 12 mg par jour) associés à des antibiotiques et antimycosiques. Il fut amélioré deux à trois semaines après le début du traitement.

La langue, nettoyée, laissa apparaître une tache de lichen porcelainé typique.

Trois mois après, la cicatrisation complète fut obtenue.

Un traitement d'entretien fut alors administré (isoniazide 900 mg par jour).

En octobre 1963 le malade fut revu, avec une reprise évolutive de toutes les lésions auxquelles s'ajoutait un lichen érosif du gland avec phimosis réactionnel.

Seules les mains restaient cicatrisées mais au prix d'importantes séquelles : atrophie en bandes brunes le long de la face palmaire des doigts avec quelques fissures transversales au niveau des plis de flexion, fissures traumatiques différentes des érosions antérieures ; les ongles des index et médius étaient tombés.

Les examens complémentaires décelaient une légère albuminurie, une tension artérielle à 16/9, une éosinophilie sanguine.

Le malade reçut à nouveau de l'isoniazide et fut convoqué pour une circoncision ; celui-ci, grand jeune-homme, récemment marié, toujours accompagné de sa mère parlant pour lui, ne se présenta pas au rendez-vous s'accomodant fort bien de son phimosis, et rendant du même coup impossibles les prélèvements biopsiques cutanés et muqueux prévus pendant l'anesthésie générale de ce malade pusillanime.

Commentaire : cette observation est passionnante mais parait s'écarter, peut-être seulement en apparence d'ailleurs, des autres cas cités.

CAS N° XXI -

Il s'agit d'un portugais de 39 ans, depuis longtemps suivi dans le service du Professeur DEGOS à Saint-Louis pour un lichen essentiellement verruqueux.

Tout a débuté en 1961 par des lésions kératodermiques palmo-plantaires.

a) L'examen retrouve en février 1961

- sur les mains : une teinte violacée, une kératodermie en bandes de la face palmaire des doigts, des lésions verruqueuses de l'éminence thénarienne gauche.

- une atteinte des pieds, hyperidrosiques et acrocyanotiques par ailleurs, comportant surtout une petite ulcération arrondie sur une lésion talonnière droite verruqueuse.

- la cavité buccale est le siège d'un indiscutable lichen muqueux.

b) Evolution - Thérapeutique :

Il subit de nombreux traitements :

- radiothérapie radiculo-médullaire en février 1961
  sous 100 kilovolts
  à 30 cms
  en 2 champs, interscapulaire et lombaire, de 300 r chacun.
- rayons dits fonctionnels en mars 1961, à droite et à gauche
  en 4 champs
  axillaire
  coudes
  scarpa
  poplité
  sous 80 kilovolts
  à 15 cms
  avec 2 fois 80 r pour chaque champ.

En mars il va mieux.

En avril 1961 : la plaque kératosique du bord externe au pied droit est excoriée, se surinfecte et devient douloureuse.

- une cure de stovarsol est entreprise
- une buckythérapie le 26.9.61

à 20 cms en deux champs plantaires, en 2 fois 200 r à huit jours d'intervalle

permet une amélioration des lésions.

En mai 1963 : le malade est à nouveau hospitalisé pour une récidive avec lésions du visage ; les paumes sont toujours atteintes. La marche n'est plus possible du fait des érosions douloureuses des bords latéraux des pieds et des talons, creusées au centre des lésions kératosiques.

c) Les biopsies ont toujours confirmé le lichen

- le 11.2.1961, coupe n° 9947 : on conclut à un lichen corné un peu atypique.
- le 15.7.1961, coupe n° 10.430, on ne trouve qu'une lichénification banale.
- Mais le 21 mai 1964, coupe n° 13.860, on retrouve l'aspect franchement lichénoïde sur le visage.

d) Commentaire :

Le cas s'éloigne considérablement de tous les autres mais il parait être une forme de passage entre le précédent et le lichen verruqueux absolument banal.

CLINIQUE

Treize cas de lichen érosif, et cinq plus discutables, viennent d'être rapportés, à partir desquels certains traits s'affirment, d'autres paraissant plus contingents.

I - ETUDE DU TERRAIN :

On ne saurait trop souligner la prédominance féminine :

13 femmes

4 hommes

1 cas sans précision.

L'âge en est variable, souvent moyen ; d'ailleurs, le début de cette longue maladie n'est pas toujours clairement précisé.

- en dehors d'un choc affectif parfois retrouvé, aucune circonstance déclenchante ne semble intervenir (dans deux cas cependant, chez des sujets masculins, on a pu noter un traumatisme local).

II- SIGNES CLINIQUES :

Deux sont constamment retrouvés, définissant pour ainsi dire la maladie :

l'atteinte des ongles,

les lésions érosives des pieds.

1) Les lésions unguéales : inaugurent volontiers la maladie.

Un ongle est atteint, celui du gros orteil souvent, puis l'affection s'étend, se bilatéralise ; l'ongle est le siège de stries longitudinales ou d'une cannelure transversale ; il se soulève, se fend en deux parties, tombe finalement, laissant un lit unguéal atrophique, à épidermisation lente, parfois totale ; il peut repousser dans certains cas. Un périonyxis l'accompagne, avec suintement séro-sanglant, poussées de surinfection, atrophie matricielle.

Des ablations chirurgicales n'entravent en rien le cours de la maladie.

Cette dystrophie est essentielle et précède souvent :

2) Les lésions érosives siégeant aux saillies articulaires, aux points d'appui.

Ainsi au niveau des articulations métatarso-phalangiennes,

- face interne du pouce
- face externe du cinquième doigt
- face plantaire des autres métatarsiens.

Mais aussi aux talons, aux chevilles et cou de pieds.

Elles ont un aspect très personnel :

- de taille variable
- peu profondes, sans induration sous-jacente,
- de contours irréguliers.

- Leur fond rouge, désépidermisé peut être le siège d'un granulome inflammatoire secondaire,

- les bords en sont brillants, violacés, sans collerette desquamative, en règle, parfois hyper ou hypopigmentés, sans bourrelet.

Ces érosions ont pu survenir en peau saine, sur une plaque lichénienne ou après un affaissement de bulles spontanées et douloureuses.

Elles font la gravité de la maladie par leur évolution capricieuse, leurs récidives imprévues, les douleurs qu'elles provoquent au point d'entraver la marche.

3) Autres manifestations plus inconstamment retrouvées :

a) lichen érosif buccal : dont on connait la relative rareté dans les lichens courants, le siège électif postérieur jugal avec extension fréquente à toute la cavité buccale, souple dans son ensemble, les points opalins pseudo-papuleux, les stries entrecroisées en réseau se mêlant aux érosions douloureuses, spontanées, d'évolution lente,

gênant l'alimentation.

- la langue peut être intéressée, revêtant les classiques aspects en pain à cacheter, en feuilles de fougères, en anneaux.

- La muqueuse vaginale est parfois atteinte, blanchâtre, comme décolorée ou au contraire érythémateuse, vernissée, brillante.

b) Le lichen cutané est évident dans quelques cas pouvant précéder toute autre manifestation ou au contraire discret, voire absent tout au long de l'évolution.

Parfois typique : il forme des papules à contours polygonaux, à surface plate, lisse, brillante à jour frisant, sèche, assez dure, un peu infiltrée.

Parfois il s'agit de plaques

- lichénoïdes, bistres ou violacées, discrètement squameuses, planes, voire

- psoriasiformes, égarant le diagnostic.

Ailleurs on retrouve de vastes plages à centre déprimé presque atrophique, qui va s'ulcérant, entouré d'un halo plus ou moins pigmenté, souvent surélevé, pouvant desquamer légèrement.

c) Lichen du cuir chevelu :

On note souvent une alopécie cicatricielle en petites aires, de type pseudo-peladique, s'aggravant progressivement jusqu'à la confluence des plaques atrophiques.

Dans de rares observations, a été signalée une alopécie non cicatricielle des aisselles et du pubis.

On sait que ces éléments unis à un lichen spinulosique, constituent le sydrome de Lassueur Graham Little, actuellement considéré comme un authentique lichen plan.

d) Les bulles parfois notées à l'origine des érosions, sont éphémères, siègent sur les matrices unguéales ou la pulpe des orteils ; vraisemblablement trop larges et trop fragiles, elles n'ont jamais fait l'objet d'examens histologiques.

Dans un cas cependant (IX), elles sont apparues bien après la survenue des érosions, de taille variable, disséminées sur le dos des pieds et des mollets, ne s'accompagnant pas de signe de Nikolsky, pour lesquelles la biopsie révéla une bulle sous épidermique, véritable solution de continuité entre un derme infiltré d'éléments lympho histiocytaires, et une épiderme franchement lichénien, faisant conclure au diagnostic de lichen bulleux.

III - EVOLUTION :

Certains cas ont été suivis plus de dix ans, l'un pendant trente huit ans. C'est dire la lenteur de cicatrisation et les précautions à prendre devant un aspect de guérison, à moins d'un recul suffisant.

C'est dire aussi le retentissement psychologique expliquant en partie un certain abandon, une lassitude, faisant de ces malades des impotents quelquefois résignés.

Dans un cas, il y a eu une évolution vers la dégénérescence ;(XII) un cancer s'est développé sur les bords d'une érosion, irradiée certes, mais de façon apparemment correcte ; d'ailleurs chez la même malade un autre carcinome s'est manifesté sur une tache atrophique lichénienne du coude droit, spontanément.

Il s'agit de la malade suivie pendant 38 ans.

TRAITEMENT

I - GENERALITES.

- La multiplicité des médications employées rend parfaitement compte des déceptions subies, plus encore que dans les lichens courants.

- D'autre part, un traitement peut être suivi d'une amélioration certaine et s'avérer totalement inefficace lors d'une éventuelle récidive.

- Cet aspect inhabituel de lichen étant particulièrement tenace, et sujet aux reprises évolutives, plusieurs mois de recul deviennent indispensables pour affirmer l'efficacité d'une drogue.

- C'est dire les difficultés d'interprétation rencontrées.

II - EVENTAIL THERAPEUTIQUE.

1) Les topiques locaux restent un traitement dermatologique de choix, employés toutefois avec attention et soins vigilants.

Ce sont les désinfectants, colorants ou pansements humides, les pommades cicatrisantes diverses.

Les résultats en sont inconstants, éphémères, inégaux, même décevants.

On ne doit pas les abandonner pour autant, car ils restent fort utiles comme médication adjuvante.

Enfin, ils calment la douleur dans bien des cas.

2) Les ablations d'ongles uniques ou répétées sont parfaitement inutiles (deux cas).

3) Les médications d'appoint, antibiotiques, antifungiques, ont tout leur intérêt en cas de surinfection, de macération si souvent signalées.

4) Les thérapeutiques à visée étiopathogénique sont variées.

a) arsenic :

Les arsenicaux pentavalents sont jugés comme électivement efficaces dans les lésions lichéniennes muqueuses (ainsi le stovarsol) encore faut-il rappeler la survenue de lichen ou d'érythrodermies post-arsenicales.

Employé deux fois, avec prudence, il se solda par un échec dans le premier cas, et par la survenue d'une poussée bulleuse dans le second cas. (simple coïncidence vraisemblablement, mais combien troublante).

b) sels d'or :

Employés dans un cas, aboutissant à un échec, ils semblent réservés aux lichens rebelles, nécessitant des précautions sévères, et l'administration de faibles doses au départ.

Là de même sont connus les lichens post-auriques.

c) Atébrine.

Elle fut paradoxalement employée dans une observation américaine, onze mois durant, et la maladie subit une flambée à l'arrêt de la médication. Faut-il en conclure qu'elle était efficace ?

Il est délicat, de plus, de juger quel rôle a pu jouer cette drogue dans la survenue consécutive de "cette dermatose généralisée due à l'atébrine" ; les ongles bleu-noirâtres ne sont pas signalés.

d) Bismuth

Il fut et est encore préconisé.

Dans trois cas il se révéla inefficace.

Il fut suivi d'une amélioration indiscutable dans deux autres, mais associé soit à la vitaminothérapie A et aux soins locaux, soit à des séances de radiothérapie, ne permettant donc pas de juger son action propre.

e) la Vitaminothérapie a été tentée .

Vit. A : peut être efficace mais employée en association. (dans une observation).

Vit. B : à forte dose suivant le traitement de Charpy dans l'observation n° I, ayant entrainé des troubles rénaux.

L'arrêt de la thérapeutique, rendu obligatoire, eut lieu bien avant toute amélioration de la dermatose.

f) le rimifon

est en cours d'essai dans cette même observation n° I après les résultats assez heureux obtenus dans le cas n° XX.

g) le thiosulfate de sodium

a été employé une fois avec un succès apparent, mais sans précision posologique.

h) enfin les tranquillisants prescrits ont toujours eu une action sur l'état général mais jamais sur les localisations cutanéo-muqueuses lichéniennes.

5) Trois traitements se partagent en fait les quelques bons résultats durables obtenus.

- la radiothérapie
- la corticothérapie
- les greffes chirurgicales.

a) Radiothérapie : elle a été tentée suivant divers modes :

- radiculo-médullaire type Gouin dans un cas sans succès ; il n'y a pas eu de seconde séance.

- fonctionnelle, du scarpa et creux poplité, avec peut-être une légère amélioration.

CAS	Topiques locaux	Ablations d'ongles	Anti-biotiques	AS	Cyanure	Bi	Vit.	INH	sels d'or atébrine	Radio-thérapie	Cortico-thérapie	Greffes
XIII - SARKANY	⊕	⊖								⊖	⊕ ⊕⊖ ⊖	
XIV - FRIEDMANN	? ?			⊖	⊖					⊖ puis ⊕		
XV - FRIEDMANN	⊕ puis ⊖											
XVIII - HERZBERG	?										⊕ rechute arrêt	

LEGENDES

⊕ succès

⊕ succès mais associé à d'autres thérapeutiques

⊕⊖ succès peu franc

⊖ aucun résultat

⊗ essais multiples

- locale dans les observations étrangères
  - avec un succès éphémère
  - un succès au niveau du lichen cutané et aucun résultat sur les érosions.
  - un succès (associée à des thérapeutiques locales)
  - un succès éphémère avec la survenue d'une cancérisation tardive.

Accuser les rayons semble illusoire : il n'y eut que 440 r. en tout, pendant une durée de sept ans, et on peut noter le développement d'un autre carcinome sur une zone ulcérée non irradiée.

Enfin deux échecs sont notés.

b) La Corticothérapie :

- Pour deux auteurs, elle a paru fort satisfaisante.
- Dans deux autres cas, elle a permis une cicatrisation mais n'a pas empêché la récidive à l'arrêt de la médication.

Elle parait néanmoins garder toute sa valeur.

c) Les greffes : à condition que le siège des ulcérations le permette, ont donné sur trois essais, trois résultats considérés par les auteurs comme excellents et durables.

III - CONCLUSIONS .

Elles sont fort délicates à tirer, les essais thérapeutiques dépendant des convictions de chacun.

Les soins locaux demeurent indispensables ne serait-ce que psychologiquement vis à vis du malade.

Toute médication peut être tentée, de façon prudente, et sans nuire, mais la corticothérapie, les rayons X ou les greffes semblent avoir le plus de chance de succès.

La thérapeutique idéale restant, de toute évidence, à trouver.

CAS	Topiques locaux	Ablations d'ongles	Anti-biotiques	Médications diverses							Radio-thérapie	Cortico-thérapie	Greffes
				A S	Sels d'or	Atébrine	Bi	Vit.	iNH	Thiosul FATE NA			
I- DEGOS	multiples améliorat. partielles	⊗ ⊖	⊖	⊖			⊖	D_2 ⊖	en cours ?		⊖	⊕ puis ⊖	
	⊕												
II- TEXIER	⊕ ⊕		⊕									⊕	
III - CRAM	⊕						⊕	A ⊕				⊖	⊕
IV - CRAM	- ⊕		⊖		-	⊕	⊖					⊖	
V - CRAM			⊕ sur lymphangites								⊕ sur peau ⊖ sur érosion		⊕
VI BASSET	?		⊖	non précisé.....			⊖						
VIII - MORGAN												⊖	⊕
IX OBERSTE	⊕		⊕ anti-	⊖						⊕			
XI - GARDNER	?						⊕				⊕ ⊖		amputation

DISCUSSION - SYNTHESE

L'autonomie de l'affection parait vraisemblable se rapprochant ainsi du lichen érosif buccal, mais les rapports avec certains autres aspects de lichen sont à envisager, ainsi :

- le lichen bulleux
- le syndrome de Graham Little -Lassueur et la pseudo-pelade
- le lichen plan des ongles surtout.

I. Le LICHEN BULLEUX a soulevé bien des controverses. Cité par Kaposi en 1891 sous le terme de lichen tuber pemphigoïdes, il fut l'objet d'un travail de CROCKER en 1900, concluant à la survenue des bulles

- soit sur des papules préexistantes
- soit en peau saine, les bulles précédant ou succédant alors au lichen typique.

Nous résumerons l'étude de BLAIR de 1948 :

Le lichen plan pemphigoïde est un lichen souvent aigu avec vésicules et bulles, des plages érythémateuses précédent volontiers l'éclosion, brutale, des bulles à contenu clair, hémorragique ou purulent, durant de quelques semaines à plusieurs mois.

L'hiltologie d'après cet auteur révèle :

" des bulles sous-épidermiques remplies de fibrine et d'hématies, avec quelques cellules rondes et polynucléaires dont certains sont éosinophiles. Le corps papillaire est indemne et on note une réaction cellulaire dans les zones papillaires et sous papillaires, faites de cellules rondes dans le tissu conjonctif et parfois polynucléaires. Cet infiltrat forme une bande plus ou moins continue ; les vaisseaux du derme superficiel sont dilatés ; ce diagnostic histologique est donc évocateur de lichen plan bulleux".

Nous rappellerons que dans le cas allemand cité (n° IX) l'histologie était tout à fait semblable.

Cependant bien des auteurs signalent des clivages intra-épidermiques et un signe de Nikolsky.

SCHREINER et STRAUSS publièrent aussi des travaux sur ce sujet où ressort la prépondérance féminine, où la responsabilité du traitement arsenical est soulevée, et résolue par une affirmative très nuancée. Nous avons également vu ces hésitations formulées dans notre cas n° IX.

Dans nos quatre autres observations rapportées où des bulles avaient pu être notées, il n'a pu être retrouvé de précision sur le plan clinique ou histopathologique.

II - L'ALOPECIE PSEUDO PELADIQUE a été retrouvée six fois dans nos observations et dans quelques cas, les rapports avec le syndrome de Graham Little - Lassueur posés.

L'article de Corsi de 1937 est très intéressant sur ce point ; il retrace en effet tout l'historique du syndrome :

en 1915 sir GRAHAM LITTLE montrait à la société royale de médecine une malade de 55 ans que lui avait adressée Lassueur ; elle présentait une petite zone inflammatoire du vertex conduisant à la présence de zones glabres permanentes sans signe fonctionnel, sans inquiétude de la patiente.

Mais cinq mois plus tard, prurit et signes inflammatoires subirent une recrudescence, tandis que les cheveux tombèrent et qu'une éruption prurigineuse apparut aux aisselles et pubis évoquant un lichen spinulosique. Ce fut tout et on conclut à une folliculite décalvante.

DORE présenta après une femme de 43 ans avec cette même folliculite décalvante, ce même lichen spinulosique mais sans dépilation axillo-pubienne.

Dans le même temps BEATTY publiait le cas identique d'une femme de 43 ans dont la chute des cheveux remontait à dix ans ; la peau du cuir chevelu était presque glabre, atrophique, quelques papules étaient notées sur le pubis et un lichen de type péripilaire sur le cou, la poitrine, les

membres supérieurs, le dos des mains, les chevilles et genoux, et sur le dos des pieds.

en 1921, Graham Little publia it une nouvelle folliculite décalvante mais cette fois il y avait une plaque opaline sur la langue ressemblant à celles du lichen plan, et de la même, le diagnostic rétrospectif des précédents cas fut évoqué.

en 1929, un nouveau cas était relaté par Graham Little, affirmant qu'il s'agissait d'une variété de lichen plan, encore non décrite jusque là.

En 1936, Corsi présentait un tel syndrome auquel s'ajoutait une altération unguéale, des érosions des orteils. C'est notre cas n° VII.

Ce dernier auteur rapporte ensuite plusieurs cas où se mêlaient les altérations unguéales, le lichen cutané buccal et l'alopécie.

De cela on peut conclure à la possibilité d'une atteinte du cuir chevelu accompagnant le lichen cutané si fréquemment retrouvé dans nos observations de lichen érosif des orteils.

III - LICHEN PLAN DES ONGLES. C'est un signe majeur, constamment retrouvé dans nos cas.

1) En 1960, paraissait dans les annales de dermatologie un article de MM de Graciansky et Boulle à ce propos.

Un historique y était détaillé que nous retiendrons :

a) la première étude connue est celle de Dubreuilh en 1901 décrivant chez une de ses malades des altérations avec stries longitudinales, aspect cassant, fragile, une atteinte matricielle légère et un aspect terne, violacé, tuméfié, de la phalange distale.

b) Gadrat a bien décrit la cannelure longitudinale, cassant l'ongle en deux (1934) mais aussi, notamment,

du CASTEL - DRUELLE en 1903
GAUCHER - DRUELLE en 1904
GRAHAM - LITTLE en 1909

JACOB 1920
JULIUSBERG 1921
VERO en 1932
MILIAN en 1936
CORSI en 1937
SEMON en 1938
LEWIS en 1940
SAMMAN en 1956
SERTOLI en 1956
CONSTANTINI 1958

ont insisté sur ces atteintes des ongles, d'intensité variable dans le lichen plan.

2) En 1961, le british journal of dermatology publiait un travail récent de SAMMAN sur 200 patients atteints de cette dermatose "on sait depuis longtemps que le lichen plan affecte les ongles jusqu'à les détruire parfois, mais que les anomalies rencontrées sont peu spécifiques, presque communes".

Le lichen plan ne fut jamais mis en doute, 10 à 20 % des malades présentaient une atteinte des ongles dès les premières poussées de la maladie vingt patients lui furent présentés par des collègues, pour des lésions unguéales prédominantes.

On peut diviser ces altérations en trois groupes.

a) Le plus communément : on constate une rugosité avec striation longitudinale de la surface commençant à la racine et s'en éloignant avec la croissance ; cette dystrophie, peu caractéristique, est pourtant le fait de lichen généralisé et peut s'accompagner de signes inflammatoires, évidente dès les 3 ou 4 premières semaines de l'évolution parfois transitoire, elle nécessite alors des examens attentifs et répétés.

b) deuxième groupe : plus sévèrement atteint, l'ongle est aminci et sa réparation incomplète ; la striation est plus nette encore ; l'ongle fendillé longitudinalement se casse, et des parcelles peuvent en être détachées ; parfois la peau le recouvre et des téguments nouveaux prenant naissance dans le repli couvrent le lit unguéal si bien "qu'est finalement réalisé un aspect comme s'il n'y avait jamais eu d'ongle ". On peut discuter des ongles psoriasiques.

c) troisième groupe : les ongles tombent à un ou plusieurs doigts ; définitivement ou non ; il s'agit en règle des ongles des orteils et la peau alentour est alors tuméfiée, lilacée ou bleuâtre, parsemée parfois de papules lichéniennes évidentes.

Et l'auteur de donner cette excellente conclusion :

" Il y a de très rares cas de lichen plan, essentiellement localisé aux pieds, d'évolution traînante, aboutissant à de douloureuses ulcérations, une chute définitive des ongles des orteils ; ce diagnostic est difficile et délicat à prouver par biopsie".

L'interprétation des faits est complexe ; s'agit-il d'un lichen localisé au lit ungéal ? beaucoup d'auteurs s'accordent pour le penser. LEWIS et RICCHNITI ont vu des papules à travers la lame transparente unguéale.

Enfin le problème se pose de la signification des érosions : celles-ci ne sont peut-être qu'une manifestation secondaire à une atteinte lichénienne unguéale particulièrement sévère.

CONCLUSION

L'observation d'un aspect insolite, érosif, de lichen plan des orteils conduit à la recherche de faits semblables.

Les dix-huit cas dénombrés possèdent certes quelques traits en propre, ainsi

- un lichen franc cutané, rarement bulleux
- ou bien un lichen endo-buccal, parfois érosif,
- ou encore une alopécie cicatricielle pseudo-peladique.

Mais toute la personnalité clinique de l'affection tient à la survenue

- des lésions unguéales tenaces, lentement évolutives jusqu'à la chute de l'ongle par atrophie matricielle,
- et des érosions superficielles, pouvant succéder à des bulles éphémères, sur la pulpe des orteils ou plus extensives, douloureuses, désespérément récidivantes au long des années.

La confrontation des arguments cliniques de diagnostic différentiel et positif amène à considérer ces ulcérations comme véritablement lichéniennes mais le problème est tout aussi délicat que dans le lichen érosif buccal.

Le déclenchement de tels troubles est apparemment mystérieux, de même, l'étiopathogénie. Comme dans tout lichen, le rôle des facteurs psychologiques ou l'existence de perturbations sympathiques peuvent être avancés mais restent à prouver.

Les efforts thérapeutiques associant à des soins locaux diligents, soit une radiothérapie prudente et bien conduite, soit une corticothérapie lentement dégressive, voire des greffes cutanées sur des lésions par trop tenaces, peuvent faire naître l'espoir, sinon de la guérison véritable, du moins d'une citatrisation suffisamment stable, mais l'éventualité d'une dégénérescence, si faible soit-elle, reste à redouter.

BIBLIOGRAPHIE

I - LICHEN EROSIF DES ORTEILS.

CORSI H. Lichen planus associated with atrophy of nail matrix and hair follides onscalp Proc. Roy. Soc. Med. 30 : 198 (Nov.19.1936) 1936-1937.

DEGOS R. Lichen érosif des orteils. Bull. Soc. Derm. et Syph. 1966 (janvier) encours.

GARDNER : Bullous lichen planus with onychatrophy. A.M.A. arch. Derm. & Syph. 71 : 636-637 (May) 1955.

JANSEN-GROOTHUIS : Lichen ruber atrophicus et exulcerans avec dégénérescence maligne, Ann. Anapath. Août 1960, 371 + biblio.

MORGAN : Unusual case of lichen planus. Brit. J. dermat. 63 : 370 - 371, (oct.) 1951.

OBERSTE - LEHN & KÜHL : Lichen planus pemphigoïdes mit ulcerationen und anonychie. Ztschr. Haut. Geschlechtskr. 17: 195-199 (oct.1) 1954.

PIERINI : el liquen como factor de exo oniquia definitiva. Arch. argent. dermat. 4 : 287-294 (sept.) 1954.

SARKANY : Atrophic lichen planus -abstr.- Brit. J. Dermat. 75 : 442 - 444 (Nov.) 1963.

II - ALTERATIONS DES ONGLES DANS LE LICHEN PLAN

CORSI H. : Atrophy of hair follicles and nail matrix in lichen planus. Brit. J. Dermats 49 : 376-384, (Aug-Sept.) 1937.

de GRACIANSKY P. & BOULLE S. : Altérations unguéales au cours d'un lichen plan folliculaire. Ann. Dermat. et Syph. 87 : 361-370 (juillet-août) 1960.

DUBREUILH : Lichen plan des ongles. Ann. Dermat. et Syph 1901, p 606

du CASTEL-DRUELLE : Altérations unguéales chez un malade atteint de lichen plan. Ann. Derm. et Syph. 1903 p. 578.

FRIEDMANN - MARTIN : Uber einige seltene Nageler kraukungen. II. Nagel verän derungen bei lichen ruber. Arch. Dermat. u. Syph. 135 : 174-179, 1921.

GADRAT : A case of lichen planus of nails. Soc. Derm. & Syph. 1904, p.33;

GRAY : Severe lichen planus of mouth with loss of nails. Proc. Roy. Soc. Med. 1924, XVII, p. 21.

RONCHESE : Nail in lichen planus, Arch. Dermat. 91 : 347-350 (April) 65

SAMMAN, P.D. : The nails in lichen planus. Brit. J. Derm. 73 : 288-292 (July) 1961.

Nouvelle pratique dermatologique, 1936 - Milian : maladies des ongles.

III - LICHEN PLAN BULLEUX.

BLAIR D.S. : lichen planus pemphigoïdes : report of a case and discussion of the litterature. Arch. Derm. & Syph. 58 : 138 - 148, (Aug.) 1948.

SCHREINER K. : Lichen reuber pemphigoïdes und lichen ruber vesiculosus. Arch. Derm. und Syph. 161 : 647 - 657 (Aug) 1930.

STRAUSS : Vesicular and bullous lichen planus. Acta Derm. Venereol. 41 : 164 - 167, 1961.

IV - LICHEN PLAN, PSEUDO-PELADE, SYNDROME LASSUEUR-GRAHAM-LITTLE.

BEATY Wallace : A case of folliculosis decalvans and lichen spinulosus. Brit. J. Derm. 15 331-348 (Sept.) 1915.

DEGOS-RABUT, DUPERRAT : L'état pseudo-peladique. Ann.Derm.& Syph. 81 : 5-26 (janv. févr.) 1954.

DORE : Lichen spinulosus and folliculitis decalvans. Proc.Roy.Soc.Med. 8 (pt 1, dermatological section : 247) juin 1913.

FELDMAN Samuel Lichen planus et acuminatus atrophicans : folliculitis decalvans et lichen spinulosus of Little. Arch. Derm.and Syph. 34 : 378-397 (sept.) 1936.

GRAHAM LITTLE : folliculitis decalvans et atrophicans. Proc.Roy.Soc. Med.8 (pt.1, dermatological section): 139-140 (april 15) 1915.

KANOF and BLAU : Diagnosis : lichen spinulosus and atrophicalopecia. Arch. Derm. 90 : 126 (July) 1964.

LAYMON & MURPHY : The cicatricial alopecias : an historical and clinical review and an histologic investigation J. Invest. Derm. 8 : 99-122 (feb.) 1947.

PIERINI and BORDA : Pseudopelada y liquen plano : Arch. Argent.Derm. 1 : 1-16 (oct.) 1951.

PRIETO : Pseudo pelade de Brocq : its relationship to lichen planus. J. Invest. Derm. 24 : 323-335 (march) 1955.

PRINGLE : cited by Adamson : lichen pilaris and spinulosus : the relation of lichen spinulosus with other affections having follicular spines or plugs. Brit. J. Derm. 17 : 77-102 (march) 1905.

RONCHESE, FRANCESCO Pseudo pelade.Arch.Derm.82 :336- 341 (sep) 60.

SACHS, WILBERT : lichen plano pilaris : lichen planus et acuminatus atrophicans and lichen spinulosus and folliculitis decalvans. Arch. Derm. and Syph. 45 : 1081-1093 (June) 1942.

SILVER, CHARGIN, SACHS : follicular lichen planus, A.M.A. arch. Dermat. and Syph. 67 : 346-354 (april) 1953.

V - LICHEN (divers)

ALTMANN and PERRY : The variations and course of lichen planus. Arch. Dermat. 84 : 179 - 191 (Aug) 1961.

CROCKER : Lichen planus : its variations, relations, and imitations. Brit. J. Dermat. 12 : 421-435 (dec.) 1900.

LAVERGNE : Contribution à l'étude du lichen plan. Thèse Paris, A. Pare 1883, p. 67.

SCHMIDT HENNING : Frequency, duration and localization of lichen planus. A study based on 181 patients, Acta dermat. Venereol 41 : 164 - 167, 1961.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le doyen de la Faculté de Médecine de Paris : G. BROUET

Le Recteur de l'Académie de Paris J. ROCHE

Le Président de la thèse : R. DEGOS